(4)

ÜBER DIE JUVENILE FORM

DER

PROGRESSIVEN MUSKELATROPHIE

UND IHRE BEZIEHUNGEN ZUR SOGENANNTEN

PSEUDOHYPERTROPHIE DER MUSKELN.

VON

Prof. Dr. W. ERB,
DIRECTOR DER MEDICINISCHEN KLINIK IN HEIDELBERG.



LEIPZIG,
DRUCK VON J. B. HIRSCHFELD.
1884.

Separat-Abdruck aus dem Deutschen Archiv für klinische Medicin.
XXXIV. Band.



Noch immer ist die Lehre von der „progressiven Muskelatrophie" als eine durchaus unfertige und in vielen Punkten unklare, widerspruchsvolle zu bezeichnen; ja wir scheinen vielleicht weiter von einer unzweideutigen Fassung und Fixirung dieser Krankheitsform entfernt zu sein, als Diejenigen, welche vor nun mehr als 30 Jahren dieselbe zuerst beschrieben, und als Jene, welche sich in den folgenden 2 Jahrzehnten mit wissenschaftlicher Untersuchung derselben beschäftigt haben.

Trotz grosser und umfassender Arbeiten des letztverflossenen Jahrzehntes sind wir in unserer Erkenntniss leider nicht viel weiter gekommen, hauptsächlich wohl deshalb, weil diese Arbeiten sich zum grossen Theil auf ungenaue, nicht hinreichend scharfe klinische Beobachtungen stützten und in Folge dessen auch ein unzuverlässiges, vor allen Dingen ein nicht einheitliches anatomisches Material verwertheten.

Noch immer muss es als ein Haupthinderniss für die weitere Entwicklung der Lehre von der progressiven Muskelatrophie bezeichnet werden, dass zu vielerlei unter diesem Namen zusammengeworfen wird: die differentesten Krankheitsbilder, die verschiedensten Krankheitsformen, noch floride Vorgänge und Residuen längst abgelaufener Processe finden sich da in bunter Mischung zusammen und stören die Einheit des Krankheitsbegriffes. Ein kritischer Blick auf die Casuistik in dem grossen Werke von Friedreich [1]) oder

1) Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873. — Vergl. über diesen Punkt auch Fr. Schultze, Ueber Muskelatrophie. Verh. d. naturhist.-med. Vereins zu Heidelberg. N. F. Bd. III. 2. Heft. 1882.

selbst in eine noch gar nicht lange erschienene Hallenser Dissertation von Bode[1]) lehrt, wie berechtigt die Klage über diesen Uebelstand ist.

Aus diesem unfertigen Zustande, aus dieser Unklarheit und Unsicherheit der ganzen Lehre kann uns, wie ich das auch schon in einer früheren gemeinschaftlichen Arbeit mit Fr. Schultze[2]) ausgesprochen habe, nur eine sehr genaue und sorgfältige klinische Beobachtung herausführen, und zwar gehören dazu meines Erachtens ganz besonders erfahrene und geübte Beobachter, welche mit der Ueberwindung der hier vorliegenden diagnostischen Schwierigkeiten hinreichend vertraut sind.

Von der pathologisch-anatomischen Untersuchung ist hier, meiner Ueberzeugung nach, ebensowenig wie bei zahlreichen anderen chronischen Neurosen die nächstentscheidende Aufklärung zu erwarten; hier wie dort wird die klärende klinische Beobachtung vorausgehen und der pathologischen Anatomie die zu betretenden Wege weisen müssen, damit wir endlich zu richtiger Erkenntniss gelangen; ich brauche nur an die Geschichte der Tabes, der Bulbärparalyse, der multiplen Herdsklerose, der spinalen Kinderlähmung, der amyotrophischen Lateralsklerose u. s. w. zu erinnern, um zu zeigen, dass dieser Weg auch schon oft und mit dem grössten Erfolge betreten worden ist.

Unsere Hauptaufgabe ist daher, in der grossen Masse der Krankheitsformen, die mit mehr oder weniger rasch fortschreitender Atrophie der Musculatur einhergehen, einzelne bestimmte Formen klinisch möglichst scharf und in reinen Typen zu erkennen und von einander zu trennen; erst dann wird es an der Zeit sein, der anatomischen Grundlage dieser einzelnen Formen nachzuspüren, und nur auf diesem Wege wird es dann nach und nach gelingen, gewisse bleibende Krankheitsformen zu gewinnen.

Manches, Vieles sogar ist in dieser Beziehung schon geschehen: wir haben gelernt, die Residuen veralteter spinaler Kinderlähmung und die Fälle von chronischer atrophischer Spinallähmung richtig zu deuten, wir vermögen die sog. multiple degenerative Atrophie der Nerven, die mancherlei localen peripheren Nervenaffectionen (Neuritis ulnaris, mediani etc.), die Atrophien nach Gelenkaffectionen,

1) Casuistische Beiträge zur Aetiologie, Symptomatologie und Diagnose der progressiven Muskelatrophie. Diss. Halle 1881.

2) W. Erb und Fr. Schultze, Ein Fall von progress. Muskelatrophie etc. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankh. Bd. IX. S. 369. 1879.

die secundären Muskelatrophien bei verschiedenen Spinalleiden u. dgl. mit einiger Sicherheit zu erkennen. Die Unterscheidung aller dieser Dinge von der wirklichen progressiven Muskelatrophie ist fast immer möglich; eine Verwechselung derselben mit dieser sollte wenigstens heutzutage nicht mehr vorkommen.

Aber selbst in dem, was geübte und kritische Beobachter auch bis heute noch zur progressiven Muskelatrophie sens. strict. rechnen, steckt doch auch wohl noch ein Mehrfaches von Krankheiten (ganz abgesehen von den seltenen Formen von Syringomyelie, von intramedullären Tumoren u. dgl., die wohl auch dem geübtesten Beobachter gelegentlich eine diagnostische Täuschung bereiten). Es dürfte nunmehr an der Zeit sein, eine weitere kritische Sichtung dieses Krankheitscomplexes vom klinischen Standpunkte aus vorzunehmen.

Eine bestimmte Form kann wohl jetzt als mit Sicherheit charakterisirt gelten, das ist die spinale Form der progressiven Muskelatrophie, die man jetzt häufig auch als die Duchenne-Aran'sche Form bezeichnet.[1]) Sie ist in ihrem klinischen Bilde, das ich nicht ausführlicher zu skizziren brauche (schleichend eintretende und fortschreitende Atrophie vieler Muskeln, meist an der Hand und den Schultermuskeln beginnend und in disseminirter Form weiterschreitend, individuelle Atrophie; der Atrophie entsprechende Schwäche der befallenen Muskeln, partielle oder complete EaR in einem Theil derselben, fibrilläre Zuckungen — bei normalem Verhalten der Sensibilität, der Reflexe, der Sphinkteren, der Sinne, des Allgemeinbefindens), jetzt hinreichend klargestellt; ihre anatomische Grundlage — eine langsam und in disseminirter Weise vorschreitende Degeneration der grauen Vordersäulen des Rückenmarks — ist mit genügender Constanz ermittelt worden; es ist dieselbe Form, welche als Theilerscheinung in dem Bilde der amyotrophischen Lateralsklerose auftritt und zu der progressiven Bulbärparalyse in den allernächsten Beziehungen steht. Diese Form ist in ihren typischen Exemplaren durchaus klar und

---

[1]) Ob es ganz richtig ist, gerade diese spinale Form mit dem Namen der um die Lehre von der progressiven Muskelatrophie so hochverdienten beiden Autoren zu schmücken, kann dahingestellt bleiben. Bei Beiden finden sich, wie ich unten zeigen werde, auch ausgesprochene Fälle von meiner „juvenilen" Form beschrieben und abgebildet; auch spricht Duchenne einer ganzen Reihe von Fällen Sensibilitätsstörungen zu, die wir der typischen spinalen Form jetzt nicht mehr zugestehen. Gleichwohl ist das Verdienst der beiden Autoren um die Beschreibung und klinische Fixirung des Krankheitsbildes gerade der spinalen progressiven Muskelatrophie so hervorragend, dass es nur gerecht erscheint, ihre Namen speciell mit dieser Form dauernd zu verbinden.

mit Sicherheit zu erkennen und von den übrigen Formen zu unterscheiden.

Ich glaube nun noch *eine weitere Form* der progressiven Muskelatrophie abscheiden zu können, die sich von jener, der spinalen Form, in vielen Punkten klinisch unterscheidet, in ihren Typen ein ausserordentlich charakteristisches und mit überraschender Regelmässigkeit wiederkehrendes Krankheitsbild darbietet, aber in ihrer anatomischen Grundlage noch nicht hinreichend aufgeklärt ist; eine Form, für welche sich ausserdem überraschende, freilich auch schon längst vermuthete Beziehungen zu einer anderen verwandten Krankheitsform, nämlich zur Pseudohypertrophie der Muskeln, herausstellen.

Ich meine die von mir schon an anderer Stelle[1]) erwähnte und benannte „*juvenile Form der progressiven Muskelatrophie*". Ich habe in den letzten paar Jahren Gelegenheit gehabt, eine ganze Reihe (über 20) derartige Fälle bei Individuen von 7—46 Jahren zu sehen, und bin gerade durch die frappante Uebereinstimmung mehrerer derselben unter einander darauf geführt worden, dieser Krankheitsform grössere Aufmerksamkeit zu schenken und die einzelnen Fälle genauer zu untersuchen. Und während sich dabei eine bis in zahlreiche Details gehende Uebereinstimmung dieser Fälle ergab, trat andererseits ihre Differenz gegenüber den Fällen von spinaler progressiver Muskelatrophie so drastisch hervor, dass ich nicht anstehe, beide Formen als — wenigstens in ihren Typen — durchaus von einander verschieden zu betrachten. Ich halte es deshalb für gerechtfertigt, diese Form, wenn auch vielleicht nur vorläufig, als eine gesonderte abzuscheiden und zur weiteren eingehenden Untersuchung zu empfehlen.

Es handelt sich dabei um eine im *Kindes- oder Jünglingsalter beginnende*, langsam und gleichmässig oder wohl auch absatzweise *fortschreitende*, vielfach *stationär werdende Atrophie und Schwäche bestimmter Muskelgruppen*, vorwiegend des *Schultergürtels* und der *Oberarme*, des *Beckengürtels* und der *Oberschenkel* und des *Rückens*; eine Atrophie, die sich häufig *mit wahrer oder falscher Muskelhypertrophie combinirt*, häufig eine eigenthümliche Derbheit der atrophirenden Muskeln erkennen lässt, *aber ohne fibrilläre Zuckungen, ohne jede Spur von Entartungsreaction* und ohne alle sonstigen Störungen im Körper, sei es im Nervensystem oder

1) Erb, Handbuch der Elektrotherapie (v. Ziemssen's Handb. d. allg. Ther. Bd. III). S. 389 u. 447. 1882.

den Sinnesapparaten, vegetativen Organen oder den äusseren Bedeckungen, verläuft.

Zunächst sei es gestattet, ein *kurzes Krankheitsbild* zu zeichnen!

Das Leiden *beginnt* fast immer *schleichend, unmerklich*; die Kranken wissen den Anfang oft gar nicht genau anzugeben, man erfährt ihn erst auf allerlei Umwegen; es beginnt wohl immer *vor* dem 20. *Lebensjahr*, häufig schon sehr viel früher, zur Pubertätszeit, in der Kindheit, im Säuglingsalter. — Das erste und Hauptsymptom ist meist eine *allmählich zunehmende Schwäche gewisser Bewegungen* mit mehr oder weniger ausgesprochener *Abmagerung gewisser Muskelgruppen*; diese Schwäche und Abmagerung können wieder stillstehen oder etwas zurückgehen, meist aber sind sie langsam progressiv; manchmal tritt nach längerem Stationärbleiben eine raschere, absatzweise Verschlimmerung ein.

Die ersten Anfänge des Uebels *setzen bald hier, bald dort ein*: häufig, vielleicht vorwiegend, in den Schultern und Armen, nicht selten auch zuerst in den Beinen und am Rücken; manchmal auch in den Armen und Beinen zugleich; wiederholt habe ich auch ein zuerst einseitiges Erkranken gesehen mit nachfolgender Erkrankung der anderen Seite.

Die Krankheit verläuft fast immer *ohne alle Störung der Sensibilität*, ohne Schmerzen und Parästhesien; nur in einzelnen wenigen Fällen wurde Derartiges angegeben: ziehende und reissende Schmerzen in den Extremitäten, mässige Kreuzschmerzen, sehr starkes Ermüdungsgefühl bei geringen Anstrengungen u. dgl.

In den von mir als besonders typisch betrachteten Fällen sind gewöhnlich die Muskeln am *Rücken*, am *Schulterblatt* und *Schultergürtel* und am *Oberarm zuerst* und am schwersten betroffen; dann folgen die Muskeln an der *Lende*, am *Beckengürtel* und *Oberschenkel* in geringerem Grade nach; es kann aber auch die umgekehrte Reihenfolge stattfinden, oder doch wenigstens die Affection der unteren Extremitäten mehr in den Vordergrund treten; häufig aber wissen die Kranken oder ihre Angehörigen gar nichts von oft recht weit vorgeschrittenen Veränderungen in der oberen Körperhälfte, welche sich der genaueren ärztlichen Untersuchung sofort enthüllen.

Die *Vorderarmmuskeln* (mit Ausnahme des Supinator longus) bleiben *gewöhnlich sehr lange verschont*; die *kleinen Handmuskeln sind* — wenigstens in den ersten Krankheitsperioden — *immer durchaus intact*. — Dagegen ist am *Unter-*

schenkel meist schon frühzeitig eine Betheiligung des Peroneusgebietes zu constatiren, während die Wade sehr lange freibleibt.

In drastischem Gegensatze zu der Atrophie in den genannten Muskelgebieten zeigen sich nun nicht selten ausgesprochene Hypertrophien einzelner Muskeln; dieselben sind meist wahre Hypertrophien, mögen zum Theil aber auch, besonders in den späteren Stadien der Krankheit, sog. Pseudohypertrophien sein; die Muskeln, welche besonders häufig davon betroffen erscheinen, sind der Deltoideus, der Supra- und Infraspinatus, die Teretes, der Triceps, einzelne Muskeln am Oberschenkel (Tensor fasciae, Sartorius) und ganz besonders die Waden. Die Hypertrophien sind ein sehr wichtiges und charakteristisches Element in dem Krankheitsbild, aber sie sind nichts Bleibendes, bestehen meist nur für kürzere oder längere Zeit und können im weiteren Verlauf des Leidens ausgesprochener Atrophie Platz machen.

Die Detailuntersuchung ergibt nun in den einzelnen Fällen eine höchst frappante Uebereinstimmung der von der Atrophie und Schwäche betroffenen Muskeln. Natürlich gilt dies nicht für Fälle in sehr weit auseinanderliegenden Stadien der Krankheit, denn das Leiden ist ja progressiv und kann immer neue Muskelgebiete ergreifen, kann auch in den verschiedenen Fällen sehr verschieden weit fortschreiten.

Aber in einem gewissen, vom Beginn des Leidens nicht allzuweit abliegenden Entwicklungsstadium desselben findet man constant oder nahezu constant befallen die folgenden Muskeln:

Den Pectoralis major und minor, mit Ausnahme der clavicularen Portion des ersteren; den Cucullaris, meist mit Ausnahme seiner obersten Bündel, die lange erhalten bleiben; den Latissimus dorsi, der meist vollständig fehlt; den Serratus anticus major, die Rhomboidei, den Sacrolumbalis und Longissimus dorsi; ferner als ganz besonders charakteristisch die Beugergruppe am Oberarm (Biceps und Brachialis internus), mit Einschluss des Supinator longus, der meist sehr frühzeitig schwindet; endlich auch den Triceps am Oberarm, der aber meist erst durch ein Stadium der Hypertrophie hindurchgeht, resp. viel später atrophirt, als die Beuger.

Dem gegenüber bleiben nun constant frei, oder werden doch erst später und in geringerem Grade befallen:

Der Sternocleidomastoideus, der Levator anguli scap., Coracobrachialis, die Teretes und besonders der Deltoideus, der Supra- und Infraspinatus. Gerade diese letz-

teren drei Muskeln finden sich besonders häufig in einem Zustande ausgesprochener wahrer Hypertrophie und gesteigerter Functionstüchtigkeit; nicht selten kommt es dadurch zum Ersatz eines Theils der verloren gegangenen Muskelleistungen, oft in ganz wunderbarem Grade. Besonders charakteristisch erschien mir in einer ganzen Reihe von Fällen die energische Auswärtsdrehung der Schulterblattspitze gegen den Oberarm beim Versuch, den passiv gehobenen Arm kräftig herabzuziehen (Wirkung der Teretes und des Infraspinatus bei Ausfall der Fixation der Scapula durch Cucullaris, Rhomboidei und Latissimus). Auch die bekannten Stellungs- und Bewegungsanomalien der Scapula, wie sie durch Lähmung des Serratus, des Cucullaris, der Rhomboidei etc. bewirkt werden, sieht man gerade an diesen Fällen oft in der eminentesten Weise.

Sehr lange Zeit bleiben ferner frei die Vorderarmmuskeln (mit Ausnahme des Supinator longus); am ehesten sieht man noch die Extensorengruppe befallen werden, und das verräth sich durch Parese derselben, meist verbunden mit einer eigenthümlich festen, derben, knolligen Beschaffenheit beim Anfühlen; sehr selten nur sah ich die Flexoren am Vorderarm befallen; sie erscheinen manchmal eher hypertrophisch. — Niemals sind die kleinen Handmuskeln befallen — wenigstens für eine sehr lange Zeit des Krankheitsverlaufes.

An den unteren Extremitäten sind es besonders die Muskeln am Gesäss und am Oberschenkel, welche hervorragend betroffen erscheinen: die Glutaei, ein grosser Theil des Quadriceps, zuweilen auch der Tensor fasciae latae, welcher dagegen in anderen Fällen persistirt und hypertrophisch erscheint. Auffallend frei bleibt meist der Sartorius, dagegen können die Adductoren mitbetroffen sein. Am Unterschenkel ist es besonders das Peroneusgebiet und in diesem speciell der Tibialis anticus, welche oft schon früh betroffen werden; lange frei bleibt dagegen die Wade, welche nicht selten deutlich hypertrophirt.

Durch alle diese Veränderungen entsteht nun ein sehr typisches, in derartigen Fällen immer wiederkehrendes Bild, so dass man oft schon beim ersten Anblick des entkleideten Kranken auf die Diagnose hingeleitet wird: die auffallend mageren Oberarme gegenüber den mächtig entwickelten Deltoideis und den kräftigen Vorderarmen, die nur durch das Fehlen des Supinator longus eine leichte Veränderung ihrer Form erlitten haben; die abnorme Stellung und Haltung des Schulterblattes, an welchem dafür die massig entwickelten Supra- und Infraspinati und Teretes hervortreten; die mageren und

flachen Rückenmuskeln, die rundliche Kyphose der Brustwirbelsäule gegenüber der starken Lordose der Lendengegend; das Eingesunkensein der Infraclaviculargruben; die auffällige Magerkeit des Gesässes und der Oberschenkel gegenüber den kräftigen, nicht selten hypervoluminösen Waden; der eigenthümlich erschwerte, watschelnde Gang bei stark rückwärts gebeugtem Oberkörper — alles Dies zusammen gibt ein höchst charakteristisches, leicht wieder zu erkennendes Bild. Ich verweise dafür auf die in der Literatur bereits vorhandenen, den Gesammthabitus solcher Kranken getreu wiedergebenden Abbildungen, so bei Friedreich, l. c. Fall XXI. Taf. VIII u. IX, bei Duchenne, Electris. local. 2. Aufl. Fig. 67/68, Fig. 73, Fig. 76/78 u. s. w., bei J. Ross, Diseases of nerv. syst. Vol. II. p. 189. Taf. III. 3. u. 4, und auf die dieser Abhandlung beigegebenen Abbildungen eines meiner Fälle (S. 12 u. 13).

Natürlich kann sich dies Bild auch in einzelnen Fällen etwas anders gestalten; es kann die Atrophie durch reichliches Fettpolster maskirt werden, es können Verschiedenheiten in der Intensität des Krankheitsprocesses in den verschiedenen Muskelgruppen vorkommen; es kann die Hypertrophie fehlen oder in hervorragendem Maasse vorhanden sein u. dgl. — In den Fällen, wo das Leiden in den Beinen beginnt und in diesen rasch und mit grösserer Intensität fortschreitet, kann frühzeitige Unfähigkeit zu gehen, Contractur der Wade, Equinovarusstellung u. dgl. eintreten.

Noch habe ich zu erwähnen, dass auch an den Bauchmuskeln nicht selten Veränderungen zu finden sind: die Recti abdominis freilich sind meist frei, oder nur wenig befallen, manchmal eher hypertrophisch; dagegen habe ich die Obliqui und Transversi wiederholt sehr paretisch und atrophisch gefunden; das verräth sich dadurch, dass beim Erheben des Oberkörpers (in liegender Stellung) beiderseits neben der durch die Contraction der hartgespannten Recti bedingten Mittelfurche sich eine starke, rundliche, weich-elastische Vorwölbung der Bauchwandungen erhebt.

Das Diaphragma schien mir in einigen Fällen ebenfalls betroffen, wenigstens war dann eine respiratorische Verschiebung desselben durch die Percussion nicht nachweisbar.

An den Gesichts- und Kaumuskeln habe ich bisher keine Veränderungen wahrgenommen.

Von allem Uebrigen kann ich mich sehr kurz fassen. Alles ist normal: Sensibilität, Sphinkteren, Sinnesorgane, Gehirn, vegetative Organe, Hauternährung; nirgends lässt sich eine wesentliche Anomalie constatiren.

Der Patellarsehnenreflex ist meist erhalten; sobald der Quadriceps in nennenswerther Weise mitbefallen ist, wird er mehr und mehr abgeschwächt, bis zum völligen Erlöschen. Den Achillessehnenreflex habe ich wiederholt wohl erhalten gefunden.

Die objective Untersuchung der atrophirenden Muskeln ergibt, dass ein Theil derselben sich auffallend fest und derb anfühlt, dass sie als dünne, feste, bindegewebige Stränge, oder wohl auch als mehr pralle, knollige, harte Massen sich durchfühlen lassen, während andere wieder mehr weich und schlaff, wie Fettgewebe, sich anfühlen; häufig ist von den ganz atrophirten Muskeln (z. B. Latissimus, Supinator longus, untere Hälfte des Pectoralis major etc.) kaum eine Spur mehr unter der Haut nachzuweisen.

Niemals habe ich bei meinen Kranken fibrilläre Zuckungen in deutlicher Weise bemerkt (nur in einem Falle wurde angegeben, dass sie beim Frieren des Kranken hervortreten sollten — das kommt aber bekanntlich auch bei Gesunden vor).

Die mechanische Erregbarkeit der in erheblicherem Grade afficirten Muskeln ist meist erloschen.

Von besonderem Interesse ist ihre elektrische Erregbarkeit: dieselbe erscheint immer nur — dem Grade der Erkrankung entsprechend — einfach herabgesetzt, bis zum völligen Erloschensein; niemals fand ich sie qualitativ verändert, und trotz sehr eifrigen Suchens ist es mir niemals gelungen, deutliche Entartungsreaction in denselben nachzuweisen; und das ist auch einer der Hauptgründe gewesen, die mich diese Fälle von der spinalen Form unterscheiden lehrten.

Die elektrische Prüfung ist in diesen Fällen allerdings ein schwieriger Punkt, und ich kann nicht genug betonen, wie misstrauisch man in Bezug auf das Vorhandensein der EaR gegenüber den negativen Befunden sein muss; es ist mir selbst wiederholt vorgekommen, dass ich anfangs einen negativen Befund erhob und erst bei wiederholter und noch sorgfältigerer Untersuchung das Vorhandensein der EaR in unzweifelhafter Weise constatirte und demonstrirte. Ich kann deshalb auch den immer und immer wieder auftauchenden Zweifeln an dem constanten Vorkommen der EaR bei der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie kein grosses Gewicht beilegen (ganz abgesehen von den oft recht willkürlichen und unsicheren Diagnosen). Ich kann hier nur wiederholt versichern, dass ich die EaR bei der spinalen Form — und ich habe ausser den von mir selbst und meinen früheren Assistenten Vierordt und Günther publicirten Fällen [1]) deren noch eine ganze Reihe weiterer untersucht — ganz con-

1) W. Erb, Ein Fall von Bleilähmung. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankh. V. S. 452. 1875; Handbuch der Elektrotherapie. S. 361. 1882. — O. Vierordt, Ueber

stant gefunden, dass ich sie dagegen bei meiner „juvenilen“ Form ebenso constant vermisst habe. Trotzdem bin ich selbst noch nicht ganz sicher von ihrem constanten Fehlen überzeugt, da die Untersuchung grosse Schwierigkeiten hat; es handelt sich bei der juvenilen Form immer um die Untersuchung ganz anderer Muskeln als bei der spinalen Form, bei welcher die kleinen Handmuskeln vielleicht besonders günstige Objecte für den Nachweis der EaR darstellen.

Der Verlauf dieser juvenilen Form der progressiven Muskelatrophie ist ein äusserst chronischer; unter meinen Fällen sind 5, in welchen das Leiden bereits 23—38 Jahre besteht, auch von Zeit zu Zeit noch immer Fortschritte macht, ohne dass ein Ende desselben abzusehen wäre. Es kommen, wie es scheint, jahre- und jahrzehntelange Stillstände vor; die Progression geschieht dann absatzweise, aber immer sehr allmählich. Ob das Leiden an sich jemals den Tod direct herbeiführt, weiss ich nicht zu sagen; möglich und denkbar wäre dies ja wohl durch Lähmung des Diaphragma und der übrigen Inspirationsmuskeln, meist aber wird wohl der Tod durch intercurrente Krankheiten, besonders durch solche des Respirationsapparates, erfolgen.

Wiederholt habe ich gesehen, dass durch passende Behandlung (Elektricität, Hydrotherapie, Massage, Gymnastik) Besserung, und zwar recht erhebliche Besserung mit nachherigem längerem Stillstand eingetreten ist.

Die Prognose dieser Form ist also quoad vitam nicht gar so schlimm, besonders wenn das Leiden erst nach der Pubertätszeit beginnt; jedenfalls ist sie viel günstiger als bei der spinalen Form.

Zunächst sei es mir nun als Ergänzung und zum Beleg für die vorstehende klinische Schilderung gestattet, einige Fälle aus meiner Beobachtung in thunlichster Kürze mitzutheilen:

Beob. 1.[1]) Hermann Gerhard, 46 J., Hausmann aus Leipzig.

In der Familie keine ähnliche Erkrankung. Ursache des Leidens unbekannt. Hat in der Jugend verschiedene acute Krankheiten durchgemacht; ist nie syphilitisch gewesen.

Der Kranke hat schon seit seinem 15. Lebensjahr bemerkt, dass der rechte Arm schwächer und von geringerem Umfang war als der linke, doch habe er alle Arbeiten mit dem kranken Arm leidlich gut verrichten können. Von weiteren Störungen hat er angeblich nichts bemerkt (!). Niemals sind Schmerzen oder Parästhesien dagewesen. Im Uebrigen war Pat. vollkommen gesund und kräftig.

---

atrophische Lähmungen der oberen Extremitäten. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. XXXI. S. 506. 1882. — R. Günther, Ueber die typische Form der progressiven Muskelatrophie. Berliner klin. Wochenschrift. 1883. Nr. 20.

1) Bereits in meinem Handbuch der Elektrotherapie. S. 446 kurz mitgetheilt.

Erst im Jahre 1879 bemerkte er — angeblich in Folge öfterer Erkältung beim Nachtdienst — eine Verschlimmerung seines Leidens, zunehmende Schwäche des rechten und dann auch des linken Armes; besonders das Heben desselben wurde schwieriger. Seit derselben Zeit hat sich auch eine Schwäche der unteren Extremitäten eingestellt.

Sinnesorgane, Blasen- und Geschlechtsfunction waren immer durchaus normal.

Der Kranke trat im November 1880 in die Behandlung der Leipziger Poliklinik ein, wurde regelmässig galvanisirt und dadurch so weit gebessert, dass die von ihm besonders beklagten neueren Schwächeerscheinungen zum grossen Theil wieder verschwanden und er wieder wie früher seine gewohnten Arbeiten verrichten konnte. Dass dies nur durch vicariirende Thätigkeit einer Anzahl nicht atrophirter Muskeln möglich war, geht aus dem folgenden, im December 1882 aufgenommenen Status hervor:

Pat. ein grosser, kräftig gebauter Mann, mit zum Theil massig entwickelter Musculatur, zeigt vortreffliche allgemeine Ernährung; Sinnesorgane und alle Hirnnerven vollkommen frei. Herz, Lungen und Unterleibsorgane normal. Die oberflächliche Betrachtung des entkleideten Kranken lässt sofort eine Reihe von partiellen Atrophien und Hypertrophien seiner Muskeln mit entsprechenden Störungen der Stellung, Haltung und Function erkennen.

Die genauere Untersuchung ergibt nun an der oberen Körperhälfte eine mehr oder weniger hochgradige Atrophie und Functionsschwäche in den folgenden Muskelgebieten:

Pectoralis major und minor beiderseits so gut wie vollständig geschwunden.

Cucullaris beiderseits total geschwunden bis auf einen kleinen Rest am vorderen Rand.

Latissimus dorsi beiderseits total geschwunden.

Serratus anticus major beiderseits total geschwunden; flügelförmiges Abstehen der Schulterblätter und entsprechende Stellungsänderung beim Versuch, den Arm zu heben.

Rhomboidei beiderseits total geschwunden bis auf das oberste Bündel des rechten Rhomb. super.

Sacrolumbales und Longissimi in mässigem Grade atrophisch und geschwächt; lordotische Haltung der Lendengegend. — Dieselbe Schwäche und Atrophie setzt sich auch bis hinauf zu den tiefen Nackenmuskeln fort; dadurch etwas vornübergebeugte Haltung des Kopfes.

Levator anguli scapul. links sehr atrophisch.

Biceps und Brachialis intern. rechts fast vollständig geschwunden und gelähmt; links in mässigem Grade atrophirt und paretisch.

Supinator longus fehlt beiderseits völlig.

Triceps rechts hochgradig, links in mässigem Grade atrophirt und schwach.

Im Gegensatz dazu zeigen sich die folgenden Muskeln entweder normal oder selbst im Zustande der Hypertrophie:

Sternocleidomastoideus beiderseits vollkommen intact.

Levator anguli scap. rechts normal.

Deltoideus beiderseits sehr kräftig, hypertrophisch, besonders links.

Infraspinati beiderseits hypertrophisch, ebenso die Teretes zum Theil.

Coracobrachialis beiderseits kräftig und wohl entwickelt.

Figur 1.



Flexoren und Extensoren am Vorderarm vollkommen normal, mit Ausnahme des rechten Radialisgebietes, das vielleicht etwas schwächer ist als normal.

Kleine Handmuskeln sämmtlich normal und sehr kräftig entwickelt.

Aus allen diesen Veränderungen resultirt ein sehr charakteristisches, für diese Fälle typisches Bild, wie es die beigegebenen Abbildungen veranschaulichen. Die Stellung und Haltung des Schulterblattes typisch für

die betreffenden Muskelpartien; beim Versuch, den passiv gehobenen Arm energisch herabzuziehen (Latissimuswirkung), wird die Spitze der Scapula links sehr energisch an den Oberarm herangezogen; rechts ist das nicht der Fall.

Umfang des Oberarms (Mitte)	r. 18,5	l. 24,0 Cm.
Umfang des Vorderarms (oben)	r. 25,5	l. 27,0 Cm.

An den unteren Extremitäten zeigen sich von der Atrophie besonders betroffen:

Glutaei rechts deutlich atrophisch.

Iliopsoas beiderseits schwach, besonders rechts.

Quadriceps beiderseits in mässigem Grade geschwächt und abgemagert.

Tensor fasciae beiderseits sehr schwach, besonders rechts.

Figur 2.



Peroneusgebiet beiderseits sehr geschwächt und mässig atrophisch; der Tibialis anticus vollkommen functionstüchtig; Hebung der Fussspitze sehr erschwert; charakteristischer Gang.

Dagegen sind die Adductoren, die Beuger des Unterschenkels und das Tibialisgebiet (Wade) noch vollständig normal; ebenso die kleinen Fussmuskeln.

Die Bauchmuskeln erscheinen ebenfalls schwach, contrahiren sich

beim Husten nur unkräftig. Auch das Diaphragma ist wahrscheinlich paretisch: es besteht inspiratorische Einziehung des Epigastrium und unbeweglicher Stand der rechten unteren Lungengrenze bei tiefer Inspiration.

Die Hautsensibilität ist am ganzen Körper vollkommen normal. Stehen bei geschlossenen Augen ohne Schwanken.

Patellarreflex beiderseits gut erhalten; kein Fussclonus. Hautreflexe normal. Blase normal.

Die Muskeln fühlen sich ziemlich prall und fest an, soweit von denselben noch etwas erhalten ist. Fibrilläre Zuckungen sind nicht vorhanden.

Die elektrische Untersuchung ergibt überall nur eine dem Grade der Atrophie entsprechende einfache Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit; nirgends eine Spur von EaR, auch nicht im Biceps und Triceps, den Lendenmuskeln etc.

Beob. 2. Gottfried Winter, 54 J., Bahnarbeiter aus Paunsdorf. Aufgenommen 23. Januar 1882.

In der Familie keine ähnliche Erkrankung. Ursache des Leidens unbekannt.

Den Beginn desselben weiss Pat. nicht genauer zu fixiren. Er ist 3 Jahre Soldat gewesen, kann also damals noch keine sehr erhebliche Störung gehabt haben; doch gibt er bestimmt an, dass schon vor seiner Militärzeit seine beiden Oberarme relativ zu schwach entwickelt und dass die vordere Brustgegend immer eingesunken gewesen sei.

Erst im 24. Lebensjahr wurde dem Kranken eine grössere Schwäche beim Heben von Lasten bemerklich. Das verschlimmerte sich langsam; es trat Schwäche im Rücken dazu, mit Kreuzschmerzen, wenn er sich viel bücken musste. — Im 37. Lebensjahr traten bei geringen Anstrengungen des rechten Armes Schmerzen im Oberarm und starkes Ermüdungsgefühl ein, der Oberarm magerte rascher ab und Pat. musste vorwiegend mit dem linken Arm arbeiten.

Vom 42. Lebensjahr an kann er den rechten Arm nicht mehr über die Horizontale erheben.

Vom 47. Lebensjahr an wird der linke Arm in der gleichen Weise ergriffen: schmerzhafte Ermüdung bei der Arbeit, Abmagerung des Oberarms.

In allem Uebrigen war Pat. immer vollkommen gesund und hat schwere Arbeit verrichtet.

Status: Grosser Mann mit sehr kräftigem Knochenbau, von gesundem Aussehen. — Kopf, Gesicht, Sinne, alle Hirnnerven, innere Organe etc. sind vollständig normal.

Das Bild der oberen Körperhälfte ist ein ganz ähnliches wie in dem vorigen Fall.

Die genauere Untersuchung ergibt in Bezug auf Atrophie und Schwäche der Muskeln Folgendes:

Pectoralis major und minor fehlen bis auf die Clavicularportion des ersteren, die aber rechts ebenfalls atrophisch ist, völlig.

Cucullaris beiderseits hochgradig atrophisch bis auf den vorderen Rand.

Latissimus dorsi beiderseits atrophisch.

Serratus anticus major rechts nahezu fehlend und ganz gelähmt, links nur mässig afficirt.

Rhomboidci rechts gar nicht vorhanden, links normal.

Sacrolumbalis und Longissimus besonders in ihren unteren Theilen deutlich atrophirt.

Levator anguli scap. rechts sehr atrophisch, links gut.

Biceps rechts sehr schwach, links fast ganz geschwunden.

Brachialis int. rechts mässig, links hochgradig atrophisch.

Supinator longus fehlt beiderseits vollkommen.

Triceps beiderseits sehr schwach, besonders links.

Im Gegensatz dazu findet sich auch hier wieder:

Sternocleidomastoideus beiderseits normal, sehr kräftig entwickelt.

Deltoideus beiderseits sehr kräftig, hypertrophisch.

Supra- und Infraspinatus ebenso.

Coracobrachialis beiderseits vorhanden.

Flexoren und Extensoren am Vorderarm ganz kräftig, nur die Flexoren rechts etwas schlaff.

Kleine Handmuskeln sämmtlich normal.

Die Consequenzen aller dieser Atrophien und Paralysen sind ganz ähnlich wie im vorigen Fall.

Umfang des	Oberarms (Mitte)	r. 22	l. 20 Cm.
= =	Vorderarms (oben)	r. 26	l. 27 Cm.

An den unteren Extremitäten zeigen sich nur geringe Veränderungen:

Quadriceps etwas geschwächt, besonders der Vastus internus abgemagert.

Tensor fasciae rechts etwas schwächer.

Flexoren des Unterschenkels beiderseits deutlich abgeschwächt.

Iliopsoas, Sartorii, Peroneus- und Tibialisgebiet am Unterschenkel normal.

Bauchmuskeln: Recti ziemlich kräftig, die breiten Bauchmuskeln sehr schwach und atrophisch; beim Aufsitzen eine tiefe Mittelfurche, beiderseits zwei dicke elastische Wülste.

Diaphragma functionirt normal.

Hautsensibilität überall vollkommen normal. Hautreflexe vorhanden, schwach. Patellarreflex beiderseits lebhaft.

Fibrilläre Zuckungen fehlen für gewöhnlich, sollen aber, wenn der Kranke friert, überall reichlich auftreten.

Die elektrische Untersuchung ergibt in den atrophischen Muskeln nur entsprechende einfache Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit; nirgends eine Spur von EaR.

Beob. 3. Herr P...., 43 J., Notar aus Russland, erscheint zum ersten Mal bei mir im Juni 1880 wegen einer seit frühester Jugend bestehenden, neuerdings aber sehr verschlimmerten Muskelschwäche und Atrophie.

In früher Jugend wurde schon die Serratuslähmung und die Hypertrophie der Deltoidei bemerkt. Seit 10—15 Jahren eine ganz allmählich zunehmende Schwäche im rechten Arm und den Beinen; seit 2—3 Jahren raschere Verschlimmerung.

Schmerzen bestanden niemals. Ursache des Leidens unbekannt.

Die Untersuchung ergab im Wesentlichen den unten mitzutheilenden Befund. Die galvanische Behandlung (6 Wochen lang) hatte auffallenden Erfolg; es trat bedeutende Besserung vieler Bewegungen ein.

Ende Mai 1882 erschien Pat. wieder mit der Angabe, dass es ihm eine Zeit lang ganz gut gegangen sei, neuerdings sich aber wieder mehr Schwächeerscheinungen eingestellt haben, besonders in den Armen, aber auch im rechten Bein; viel Kreuzschmerz.

Status: Gute allgemeine Ernährung. — Kopf, Sinne (abgesehen von alter Schwerhörigkeit), Hirnnerven, innere Organe etc. normal. Watschelnder Gang, etwas rückwärts gebeugte Haltung; Hängen der Fussspitzen.

Die genauere Untersuchung der atrophischen gelähmten Musculatur lehrt Folgendes:

Pectoralis major und minor beiderseits geschwunden.

Cucullares total geschwunden.

Latissimi total geschwunden.

Serratus anticus major beiderseits fehlend; flügelförmiges Abstehen der Schulterblätter.

Rhomboidei total geschwunden; charakteristisches Heranziehen der Scapula an den passiv gehobenen Oberarm, wenn man denselben kräftig herabzuziehen befiehlt.

Sacrolumbales und Longissimi abgemagert, schwach, aber nicht ganz gelähmt.

Biceps und Brachialis internus rechts nur mässig, links hochgradig atrophirt und schwach.

Supinator longus beiderseits ganz geschwunden.

Triceps rechts mässig, links hochgradig atrophisch.

Extensoren am Vorderarm rechts fast ganz gelähmt, Muskeln sehr prall und fest; links fehlt nur die Wirkung der Extens. carpi radiales.

Im Gegensatz hierzu sind

Sternocleidomastoidei vollkommen normal.

Deltoidei, Supra- und Infraspinati sehr massig entwickelt, unzweifelhaft hypertrophisch.

Flexoren am Vorderarm beiderseits sehr kräftig, eher etwas hypertrophisch.

Kleine Handmuskeln sämmtlich gut erhalten und normal.

Umfang des Oberarms (Mitte) r. 26, l. 21 Cm.

An den unteren Extremitäten finden sich ziemlich hochgradige Störungen:

Hüftbeuger entschieden schwach.

Cruralisgebiet etwas abgemagert, besonders links.

Peroneusgebiet beiderseits fast ganz gelähmt, mit Ausnahme des Extensor digitorum; Heben der Fussspitze im Stehen unmöglich; die Gegend des Tibialis anticus am meisten atrophisch.

Dagegen sind die Glutaei und die Flexoren des Unterschenkels ziemlich normal; das Tibialisgebiet ganz gut; Zehenstand leicht möglich; Wade nicht atrophisch, sondern prall und fest.

Die Bauchmuskeln sind etwas schwach; das Diaphragma jedoch normal wirksam.

Die Hautsensibilität am ganzen Körper vollkommen normal. Keinerlei Schmerzen oder Parästhesien in den Extremitäten.

Patellarreflex sehr schwach, links nur spurweise.

Die Muskeln fühlen sich theils weich und schlaff an, wie am linken Oberarm; theils und zumeist aber auffallend prall und fest, bindegewebig, cirrhotisch — so besonders im rechten Radialisgebiet, an den Oberschenkeln und im Peroneusgebiet.

Nirgends fibrilläre Zuckungen.

Die elektrische Erregbarkeit ist, dem Grade der Atrophie entsprechend, einfach herabgesetzt, resp. erloschen; nirgends eine Spur von EaR — auch bei wiederholter genauester Untersuchung.

Pat. unterzieht sich wieder einer ca. 7 wöchentlichen galvanischen Behandlung (Galvanisiren der Wirbelsäule, directe Behandlung der erkrankten Muskeln mit Kathodenschliessung, Stromwendungen und labiler Kathodenwirkung). Es tritt darnach wieder deutliche Besserung ein; der linke Oberarm entschieden leistungsfähiger, der rechte Arm und Hand ebenso; das rechte Bein viel besser; Kreuzschmerz geringer.

Beob. 4. Rudolf Holzlehner, 27 J., Färber aus Ostpreussen; aufgenommen December 1882.

In der Familie angeblich keine ähnliche Erkrankung (7 Geschwister gesund). — Ursache des Leidens unbekannt; keine Strapazen oder Erkältungen, keine besondere Anstrengung im Geschäft. — Pat. scheint als Kind scrophulös gewesen zu sein.

Im 18. Lebensjahr bemerkte er, dass er den rechten Arm nicht heben konnte; dasselbe ist seit dem 22. Lebensjahr mit dem linken Arm der Fall. Abstehen der Schulterblätter wurde bemerkt. In den unteren Extremitäten keine Schwäche oder Abmagerung.

Niemals Schmerzen oder Parästhesien; auch in den atrophirenden Muskeln niemals.

Sonst in jeder Beziehung gesund.

Status: Mittelgrosser Mann von ziemlich kräftigem Körperbau; Kopf, Sinnesorgane, Gehirnnerven, innere Organe normal.

Auf den ersten Blick zeigen sich hochgradige, multiple Atrophien in der oberen Körperhälfte; im Detail Folgendes:

Pectorales beiderseits bis auf ein kleines Clavicularbündelchen total geschwunden.

Cucullares hochgradig atrophisch, bis auf kleine Bündelchen, die zum oberen Rand der Scapula ziehen.

Latissimus dorsi beiderseits total geschwunden.

Serratus anticus major beiderseits total fehlend.

Rhomboidei rechts fast ganz geschwunden, links beide vorhanden, mässig atrophirt. Beim Herabdrücken des Arms rechts starke Auswärtsdrehung der Scapula, links nicht (wegen der erhaltenen Rhomboidei).

Lendenstrecker? (Notizen fehlend).

Levator anguli scap. rechts atrophisch.

Biceps und Brachialis internus rechts mässig, links hochgradig atrophirt und schwach.

Supinator longus beiderseits fast völlig fehlend.
Triceps rechts mässig, links hochgradig atrophirt.

Auch hier wieder normales Verhalten oder selbst Hypertrophie der folgenden Muskeln:

Sternocleidomastoidei vollkommen normal.
Levator anguli scap. links ziemlich gut.
Deltoideus: Mittlerer Bauch stark und kräftig entwickelt, weniger die vorderen und hinteren Bündel; besonders links im oberen Theil der vorderen Bündel schon etwas Atrophie.
Supra- und Infraspinatus beiderseits mächtig entwickelt, hypertrophisch; ebenso der Subscapularis und die Teretes.
Coracobrachialis beiderseits sehr stark, hypertrophisch.
Flexoren und Extensoren am Vorderarm beiderseits sehr kräftig und gut entwickelt, ohne jede Anomalie.
Kleine Handmuskeln sämmtlich durchaus normal.

Natürlich resultirt daraus wieder das bekannte typische Bild der oberen Körperhälfte; auf die zum Theil höchst merkwürdigen Details der in diesem Fall vorhandenen Functionsstörungen und ihre partielle Ausgleichung kann hier nicht eingegangen werden.

Umfang des Oberarms (Mitte)	r. 20	l. 18,5 Cm.
„ „ Vorderarms (oben)	r. 25	l. 25 „

An den unteren Extremitäten lassen sich zur Zeit noch keine deutlichen Anomalien nachweisen; vielleicht besteht etwas Schwäche im rechten Tibialis anticus und in den rechtsseitigen Adductoren.

Bauchmuskeln: Die Recti in Ordnung, die breiten Bauchmuskeln entschieden paretisch, die seitlichen Bauchgegenden treten beim Pressen als starke weich-elastische Wülste hervor.

Diaphragma: Bei tiefer Inspiration ist percussorisch keine deutliche Abwärtsbewegung des rechten vorderen unteren Lungenrandes zu constatiren.

Die Hautsensibilität erweist sich nach allen Richtungen hin vollständig normal.

Hautreflexe normal. — Patellarreflex beiderseits lebhaft; Andeutung von Fussclonus.

Fibrilläre Zuckungen sind nicht vorhanden.

Die mit grosser Sorgfalt angestellte elektrische Untersuchung ergibt in den Nervenstämmen überall normale Verhältnisse; bei Reizung des Supraclavicularpunktes (Erb) reagiren die sämmtlichen betheiligten Muskeln, soweit sie vorhanden sind; namentlich stark ist die Contraction der Infraspinati. — In den Muskeln zeigt sich überall nur einfache Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit; nirgends eine Spur von EaR; Zuckungen überall kurz und rasch, KaSZ > AnSZ.

Beob. 5. Theodor Brandt, 20 J., Brauer aus Schlesien. Untersucht Ende December 1882.

Pat. ist das jüngste von 11 Kindern. Nur ein älterer Bruder (über 30 J. alt) scheint an derselben Krankheit zu leiden, kann die Hände nicht gut zum Munde führen, ist schwach in den Armen, geht tappend, mit hintenübergebeugtem Oberkörper. Näheres über Entstehung und

Dauer dieses Leidens weiss Pat. jedoch nicht anzugeben. — Familie sonst gesund, nicht neuro- oder psychopathisch.

Mit 17 Jahren Beginn des Leidens mit Schwäche in den Armen und Beinen, Einsinken der Pectoralisgegend, Abmagerung der Arme; auf beiden Seiten ziemlich gleichmässig. (Im gleichen Jahr auch einige Wochen Gelenkrheumatismus; später Schanker, Condylomata lata, Inunctionscur.)

Mit 18 Jahren Schwäche der Rückgratsstrecker bemerkt; seitdem langsame und gleichmässige Zunahme der Schwäche und Atrophie. — Niemals sonstige Störungen; nie Schmerzen oder Parästhesien; Blase immer gut.

Status: Mann von gutem Aussehen, kräftigem Knochenbau. — Kopf, Hirnnerven, Sinne, innere Organe vollständig normal.

Verbreitete, zum Theil sehr hochgradige Atrophie und Schwäche zahlreicher Muskeln am Rumpf und an den oberen Extremitäten:

Pectoralis major beiderseits hochgradig atrophirt und paretisch, besonders in seinen mittleren und unteren Bündeln, rechts mehr wie links.

Cueullares vollständig atrophirt und fehlend, selbst am oberen Rand kein deutliches Bündelchen mehr nachweisbar.

Latissimus dorsi rechts vollständig atrophirt, links nur ein schwaches vorderes Bündel nachweisbar.

Serratus anticus major rechts vollkommen atrophisch und gelähmt, links nur paretisch.

Rhomboidei beiderseits noch ziemlich kräftig; nur rechts die unterste Portion atrophisch; es fehlt deshalb auch die Auswärtsdrehung der Scapula beim Herabdrücken des gehobenen Arms.

Sacrolumbalis und Longissimus und ihre Fortsetzungen bis hinauf zum Nacken hochgradig atrophisch und schwach.

Biceps und Brachialis internus rechts hochgradig, links mässig atrophisch und paretisch.

Supinator longus fehlt beiderseits völlig.

Triceps rechts hochgradig, links mässig atrophirt.

Auch hier wieder tritt der Gegensatz zu den folgenden, wohl erhaltenen oder selbst hypertrophischen Muskeln in frappanter Weise hervor:

Sternocleidomastoidei normal, sehr gut entwickelt.

Splenius capitis beiderseits ebenso.

Levator anguli scap. beiderseits sehr gut entwickelt, eher etwas hypertrophisch.

Deltoideus links im unteren Theil sehr fest und prall, deutlich hypertrophisch, im oberen Theil etwas atrophisch; rechts in seinem oberen Theil durchweg etwas atrophisch in allen Bündeln, im unteren Theil praller und fester, doch nicht sehr entwickelt.

Supraspinatus beiderseits sehr stark entwickelt.

Infraspinatus beiderseits entschieden hypertrophisch, sehr derb und fest.

Teres major beiderseits etwas dünn.

Coracobrachialis beiderseits sehr kräftig und gut entwickelt.

Flexoren und Extensoren am Vorderarm beiderseits durchaus normal und kräftig.

Kleine Handmuskeln sämmtlich normal und sehr kräftig.

Der Contrast zwischen den abgemagerten Oberarmen und den wohl erhaltenen Vorderarmen tritt auch hier sehr deutlich hervor:

Umfang des Oberarms (Mitte)	r. 21	l. 23 Cm.
= = Vorderarms (oben)	r. 25	l. 25 =

An den unteren Extremitäten sind noch keine sehr erheblichen Veränderungen zu constatiren. Die Oberschenkel sind fast ganz normal, nur der Tensor fasciae ist vielleicht etwas atrophisch. An den Unterschenkeln dagegen zeigt sich beiderseits etwas Schwäche im Peroneusgebiet, besonders links: Heben der Fussspitze im Stehen, Dorsalflexion des Fusses ist erschwert und zögernd, besonders deutlich das Zurückbleiben der Sehne des Tibialis anticus; derselbe ist auch rechts deutlich atrophisch. (Umfang der Wade r. 34, l. 35 Cm.)

Die Recti abdominis ganz gut und kräftig, dagegen die breiten Bauchmuskeln entschieden paretisch: Hervortreten seitlicher elastischer Wülste beim Kopfheben.

Hautsensibilität überall vollkommen normal. Das Muskelgefühl vielleicht in den atrophischen Muskelgebieten etwas vermindert.

Hautreflexe normal. — Sehnenreflexe am Oberarm im Triceps und Biceps fehlend, am Vorderarm vorhanden; Patellarreflex beiderseits lebhaft; Adductoren- und Achillessehnenreflex deutlich.

Die Muskeln zumeist schlaff anzufühlen, nirgends schmerzhaft, zeigen für gewöhnlich keine fibrillären Zuckungen (manchmal sollen einzelne am rechten Oberarm auftreten?); ihre mechanische Erregbarkeit in den erkrankten Muskeln herabgesetzt oder erloschen; im Quadriceps rechts deutlich, links gering; in den Adductoren und Gastrocnemiis sehr deutlich, aber fehlend im Peroneusgebiet, speciell im Tibialis anticus.

Die elektrische Untersuchung ergibt nirgends eine Andeutung von EaR, vielmehr überall nur einfache Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit in den atrophischen Muskeln; vom Nerven aus sind dieselben noch relativ leicht erregbar. — Besonders auffallend ist diese Herabsetzung der directen Erregbarkeit in der vorderen Unterschenkelmusculatur, die noch fast gar nicht atrophisch ist und vom Nerven aus sehr gut reagirt. — Vom Supraclavicularpunkt aus beiderseits typische Contraction mit Ausnahme des Supinator longus.

Eine sechswöchentliche galvanische Behandlung brachte keine Veränderung zu Stande.

Beob. 6. Friedrich Po . . ., 9 J., Neustadt a. H., ist das einzige Kind gesunder Eltern; in der Familie soll keine ähnliche Erkrankung bestehen. Der Vater war nie syphilitisch; die Mutter will während der Schwangerschaft länger dauernde Gemüthsaufregungen gehabt haben, doch verlief die Entbindung normal.

Das Kind wird mir am 15. October 1883 gebracht wegen zunehmender Gehstörungen; von der vorhandenen Schwäche der Arme

wussten die Eltern gar nichts und wurden erst durch Befragen auf dahinzielende Beobachtungen aufmerksam gemacht.

Der Knabe hat keinerlei erhebliche Krankheiten gehabt, nie Convulsionen oder dergl.; Zähne und Sprache kamen zur rechten Zeit. Dagegen lernte er spät laufen, erst im 3. Lebensjahr; war immer unbeholfen damit, konnte nicht springen und fiel sehr leicht hin. — Vor 4—5 Jahren ein Beinbruch, nach welchem die Störung raschere Fortschritte gemacht haben soll. — Neuerdings wird das Gehen immer schwerer, der Knabe fällt oft um und kann sich dann allein nicht mehr aufrichten.

Hat nie über Schmerzen geklagt, nie Parästhesien, nie Krämpfe gehabt. — Geistige Entwicklung etwas schwach, besonders im Rechnen. — Manchmal Enuresis wegen mangelnder Aufmerksamkeit.

Bei oberflächlicher Betrachtung bot der Kranke mit seinem charakteristischen, steifbeinigen, gespreizten Gang mit rückwärts geneigtem Oberkörper, mit seiner Unfähigkeit, sich ohne Hülfe aus sitzender oder liegender Stellung zu erheben, ganz das Bild der — auch nach der Anamnese zu erwartenden — Pseudohypertrophie dar. Es fehlte nur eben — die Hypertrophie und zeigte sich bei genauerer Untersuchung ganz das Bild einer juvenilen Muskelatrophie in ihren früheren Entwicklungsstadien. Der Fall bietet dadurch das grösste Interesse.

Es stellte sich nämlich Folgendes heraus:

Pectorales fehlen beiderseits in ihren unteren Partien völlig.

Cucullares zeigen erst mässige Atrophie und Schwäche.

Latissimi fehlen vollständig beiderseits.

Sacrolumbales und Longissimi mässig atrophisch und geschwächt.

Biceps und Brachialis internus beiderseits erheblich atrophirt und paretisch.

Supinator longus fehlt beiderseits völlig.

Dagegen sind Triceps, Serratus anticus major, Deltoideus, Supra- und Infraspinatus beiderseits noch vollkommen frei und zum Theil sehr gut entwickelt. — Die Flexoren und Extensoren am Vorderarm, sowie die kleinen Handmuskeln sind beiderseits vollkommen intact.

An den unteren Extremitäten zeigt sich erhebliche Atrophie und Schwäche im Quadriceps und den Hüftbeugern beiderseits neben einfacher Schwäche im Peroneusgebiet. Dagegen sind die Glutaei frei, der Tensor fasciae und Sartorius und besonders die Wade sehr gut und kräftig entwickelt (Umfang beiderseits 24 Cm.). Zehenstand ist mit Leichtigkeit möglich.

Sensibilität ganz normal; ebenso Sinnesorgane, Zähne, Zunge, Sprechen, Kauen, vegetative Organe, Schlaf etc.

Patellarreflex beiderseits sehr schwach.

Keine Spur von fibrillären Zuckungen.

Sehr geringes Fettpolster am ganzen Körper.[1])

---

1) Nachträglicher Zusatz: Der Knabe ist in jüngster Zeit — Januar 1884 — einige Wochen auf meiner Klinik gewesen und galvanisch behandelt worden. Das Leiden war etwas fortgeschritten und es zeigte sich jetzt ausser den oben beschriebenen Atrophien auch eine beginnende Hypertrophie in

Jedem, der diese Krankheitsgeschichten mit Aufmerksamkeit liest und vergleicht, muss die frappante Uebereinstimmung der jeweils befallenen und freibleibenden Muskelgebiete auffallen, die geradezu eine gewisse Einförmigkeit des Krankheitsbildes bedingt. Kein Zweifel, dass es sich hier um einen wohl charakterisirten klinischen Typus handelt! Natürlich sind diese Fälle auch früheren Beobachtern nicht entgangen, wenn auch ihre strenge Zusammengehörigkeit nicht erkannt wurde. In der That braucht man auch in der Literatur nicht lange nach zutreffenden Beschreibungen und Abbildungen solcher Fälle zu suchen. Es hat allerdings keinen grossen Werth, die Literatur nach älteren Beobachtungen für einen neu abgegrenzten Krankheitstypus zu durchsuchen; das Resultat steht gewöhnlich ausser Verhältniss zu der aufgewendeten Zeit und Mühe, da solche Beobachtungen, ohne Rücksicht auf bestimmte Gesichtspunkte angestellt, häufig nur unvollständig sind. Immerhin lassen wenigstens die von sorgfältigen Beobachtern mitgetheilten Fälle unserer Krankheitsform sich mit solcher Sicherheit aus der Beschreibung (und oft auch Abbildung) erkennen, dass ich hier kurz einige Belege aus der Literatur anführen will; dieselben machen auf Vollständigkeit absolut keinen Anspruch, sondern sollen nur zeigen, dass dies Krankheitsbild früher schon häufig genug gesehen und beschrieben worden ist.

Gleich der 1. Fall in der Arbeit von Aran[1]) gehört ziemlich sicher hierher: Beginn im 16. Lebensjahr; Schultermuskeln, Oberarme, besonders die Beuger, Pectorales befallen. — Leiden stationär geworden.

Bei Duchenne[2]) findet sich eine ganze Reihe sicher hierher gehörender Fälle. Zunächst Beob. 102 (p. 465. Fig. 76—78; 3. Aufl. Fig. 127—129): Beginn im 17. Lebensjahr; Heredität in 4 Generationen; afficirt: Pectorales, Cucullares, Rhomboidei, Latissimi, Supinat. longi. — Dann

Beob. 104 (p. 478; ganz drastische Abbildung in Fig. 73; 3. Aufl. Fig. 124): Beginn im 15. Lebensjahr. Ganz atrophisch: Pectorales, Cucullares, Serrat. ant. maj., Latissimi, Rhomboidei, Biceps, Brachial. intern. und Supinat. long., Bauchmuskeln; Deltoideus und Triceps hypertrophisch; Vorderarme und Hände frei. — Oberschenkel atrophisch, Unterschenkel frei. — Endlich noch

---

beiden Infraspinatis und in den Waden, was dem Fall ein ganz besonderes Interesse verleiht; der Wadenumfang ist in 3 Monaten von 24 Cm. jetzt auf 25 Cm. links und auf 25,7 Cm. rechts gestiegen! — Die — mit Rücksicht auf die inzwischen erschienenen Angaben von Zimmerlin (s. u.) — mit besonderer Sorgfalt angestellte elektrische Untersuchung ergab auch hier keine EaR. — Die vierwöchentliche galvanische Behandlung hatte deutlichen Erfolg.

1) Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie muscul. progressive). Arch. génér. de Méd. 4. Sér. T. XXIV. 1850.

2) De l'électrisation localisée etc. 2. édit. 1861 (3. édit. 1872).

Beob. 121 (p. 535. Fig. 67, 68; 3. Aufl. Fig. 118/119): Beginn mit 23 (?) Jahren. Befallen: Pectorales, Cucullares, Latissimi; Biceps, Brachialis internus und Supinator longus; Triceps. — Vorderarme und Hände normal. Erhebliche Besserung durch Faradisiren.

Wahrscheinlich gehören auch die in den Figuren 69/70 und 71/72 abgebildeten, nicht genauer beschriebenen beiden Fälle hierher.

Auch bei Friedrcich (l. c.) finden sich mehrere hierher zu rechnende Beobachtungen; zwei davon sind als „progressive Muskelatrophie" beschrieben. Davon gehört sicher hierher Beob. X. Beginn im 10. Lebensjahr; eminente Heredität. Hochgradig atrophisch die Pectorales, die langen Rückenmuskeln, Musculatur der Schulterblätter und Oberarme. Dagegen frei die Vorderarme, Hände und unteren Extremitäten. — Wahrscheinlich gehört hierher auch Beob. XI: Beginn im 9. Lebensjahr. Befallen: Pectorales, Deltoidei zum Theil, Oberarme hochgradig; Cucullaris nur auf einer Seite, Oberschenkel, Unterschenkel etc. — Vorderarme und Hände frei. — Ganz sicher gehört aber noch die als „Combination der progressiven Muskelatrophie mit echter Muskelhypertrophie" beschriebene Beob. XXI hierher (mit sehr charakteristischer Abbildung: Taf. VIII u. IX). Beginn im 16. Lebensjahr; hochgradig atrophisch Pectorales, Serrati, Cucullares, Latissimi, Biceps, Brachial. intern., Supinator longus und Triceps beiderseits, die Deltoidei nur in ihren oberen Theilen; wohl erhalten, zum Theil hypertrophisch sind die Supra- und Infraspinati, Subscapulares, Coracobrachiales, Muskeln der Vorderarme und Hände; an den unteren Extremitäten sind die Glutaei zum Theil, die Oberschenkel und das Peroneusgebiet in mässigem Grade atrophisch, die Wade frei. Bauchmuskeln afficirt; ebenso das Diaphragma. Fibrilläre Contractionen fehlen.

Vollkommen identisch mit unserer Form ist der erste der von Barsickow[1]), auffallenderweise unter dem Titel Lipomatosis musculorum progressiva beschriebenen 24 Fälle aus einer einzigen Familie. Entwicklung Anfang der 20er Jahre; hochgradig atrophisch die Pectorales, Serrati, die meisten Rücken- und Lendenmuskeln, die Beuger und Strecker am Oberarm, in geringem Grade die Glutaei, die Oberschenkelmuskeln. Normal die Deltoidei, die Vorderarm- und Handmuskeln, die Unterschenkel etc. — Von den übrigen 23 Fällen dieser familiären Gruppe sind nur 3 (Fall 19, 22 und 23) hinreichend genau beschrieben, um ihre Zusammengehörigkeit mit unserer juvenilen Form erkennen zu lassen.

Ferner führe ich noch als mehr oder weniger sicher hierher gehörig an:

Bei James Ross[2]), Bd. II. S. 190: 45jähr. Mann, ungefähr im 11. Lebensjahr erkrankt, vom 30. Lebensjahr an deutlicher. — Bd. II. S. 204: 7jähr. Kind, ganz typischer Fall, mit Section. Diese beiden Beobachtungen als Pseudohypertrophie beschrieben.

Bei Seidel[3]) scheint mir Beob. 1 deutlich hierher zu gehören; Beob. 2

---

1) Zwei Familien mit Lipomatosis musculorum progressiva (24 Fälle). Diss. Halle 1872.

2) Treatise on the diseases of the nervous system. London 1881 (2. Aufl. 1883. Bd. I. S. 997 u. 1011).

3) Atrophia musculorum lipomatosa. Jena 1867.

zeigt allerdings geringe Verschiedenheiten (beide als Pseudohypertrophie beschrieben).

Bei Bode (l. c.) ist Beob. 19 vielleicht, aber Beob. 23 sicher hierher gehörend (Erkrankung im 17. Lebensjahr). Beide als progressive Muskelatrophie beschrieben.

Auch den von Fr. Schultze[1]) als Pseudohypertrophie beschriebenen und anatomisch untersuchten Fall betrachte ich als entschieden hierher gehörig.

Endlich gehört auch der jüngst von L. Langer[2]) beschriebene schwere Fall (Beginn im 18. Lebensjahr), der sich durch einen anfangs sehr rapiden Verlauf und ungewöhnliche Verbreitung der Affection auszeichnet, wohl unzweifelhaft hierher. Wenn auch die Detailbeschreibung Manches zu wünschen übrig lässt, ist doch die Abbildung sehr charakteristisch.

Die Zahl dieser Beobachtungen liesse sich leicht vermehren; ich werde weiterhin noch nachzuweisen haben, dass die sog. Pseudohypertrophie der Muskeln mit meiner juvenilen Muskelatrophie identisch ist; dem zufolge findet sich auch unter den als „Pseudohypertrophie" beschriebenen Krankheitsfällen eine grosse Anzahl, deren Beschreibung hinreichend genau ist, um ihre Uebereinstimmung mit dem von mir bezeichneten Krankheitsbild erkennen zu lassen.

Was nun die pathologische Anatomie dieser „juvenilen Form" betrifft, so stehen mir darüber eigene Untersuchungen bisher nicht zu Gebot. Dagegen sind einige von den oben erwähnten Fällen, die ich mit Sicherheit als zu dieser Form gehörig ansehe, von anderen Forschern anatomisch untersucht worden, so dass sich immerhin auch jetzt schon ein Bild der anatomischen Veränderungen entwerfen lässt. Es sind dies die Beobachtungen X und XXI von Friedreich, die Beobachtung 1 bei Barsickow, ferner der werthvolle Fall, den Fr. Schultze beschrieben hat; endlich 2 Fälle in dem Handbuch von J. Ross, deren einer in der ersten Auflage (II. S. 204), der andere neuerdings in der zweiten Auflage (I. S. 1017) beschrieben ist. Da ohne Zweifel, wie ich weiter unten zeigen werde, die Pseudohypertrophie mit meiner „juvenilen Form" zu vereinigen ist, wären auch noch zahlreiche weitere Sectionsbefunde von dieser Krankheit zu verwerthen. Doch hat das keinen grossen Nutzen. Meiner Ansicht nach bedürfen gerade die Muskelveränderungen bei der progressiven Muskelatrophie, besonders der juvenilen Form, ebenso bei der Pseudohypertrophie einer von den neueren, geklärten Gesichtspunkten aus geführten, erneuten, systematischen Unter-

---

1) Ueber Atrophia muscularis pseudohypertrophica. Virchow's Archiv. Bd. 75. S. 475. 1879.

2) Ein Fall von ausgebreiteter progressiver Muskelatrophie mit paralytischer Lendenlordose. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. XXXII. S. 395. 1882.

suchung; und es dürfen dabei vergleichende Untersuchungen mit den Veränderungen bei traumatischen Lähmungen, bei den verschiedenen Poliomyelitisformen, bei einfachen arthritischen Atrophien u. s. w. nicht unterlassen werden. Trotz der ganz werthvollen und sehr inhaltreichen Arbeit von *Hayem* [1]) wäre da noch eine sehr umfassende und dankenswerthe Aufgabe zu lösen. — Auch die Untersuchung des peripheren und centralen Nervensystems in unseren Fällen bietet noch mancherlei Lücken.

Was sich nun aus den wenigen, oben citirten Beobachtungen als einstweilen feststehend zu ergeben scheint, ist kurz Folgendes.

In den *früheren Stadien* des Processes findet sich vornehmlich eine starke *Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes*, das oft in derben, breiten Längs- und Querzügen zwischen den Muskelfasern auftritt, das reichliche Zellen- und Kerneinlagerungen, da und dort verdickte Gefässe und stellenweise auch Entwicklung von Fettzellen zeigt. Darin finden sich die *Muskelfasern* zumeist im Zustande der *einfachen Atrophie*, mit wohl erhaltener deutlicher Querstreifung, mit geringer oder meist gänzlich fehlender Kernvermehrung; sie zeigen nirgends oder nur in vereinzelten Fasern eine unbedeutende fettige Degeneration; ausserdem sieht man eine gewisse Zahl anscheinend noch normaler und dazwischen einzelne entschieden *hypertrophische Fasern*.

In den *späteren und spätesten Stadien* tritt ebenfalls die *Wucherung des interstitiellen Bindegewebes* vor Allem hervor, das in grossen lockigen und welligen Zügen die Hauptmasse des Gewebes ausmacht, jetzt aber eine viel reichlichere *Einlagerung von Fettzellen* in Reihen und Gruppen zeigt. Dazwischen finden sich nur noch spärliche Reste von *hochgradig atrophischen* Muskelfasern, die aber immer noch deutlich quergestreift sind und keinerlei Kernwucherung zeigen, selten mit einzelnen Fettkörnchen besetzt sind und noch seltener eine etwas reichlichere fettige Degeneration erkennen lassen; hier und da trifft man auch noch auf *einzelne hypervoluminöse Fasern*.

In den ganz *atrophischen* Muskeln der Beugergruppe am Oberarm (deren Betheiligung ja für unsere Fälle ganz constant und typisch zu sein scheint) fand *Friedreich* in seinem Fall (Beob. XXI) keine Spur von Muskelfasern mehr, sondern nur welliges fibrilläres Bindegewebe *mit reichlicher Einlagerung von Fettzellen*, besonders längs der Gefässe.

1) Recherches sur l'anatomie pathologique des atrophies musculaires. Paris 1877.

Dagegen fand Friedreich, ebenso auch Barsiekow in den hypertrophischen Muskeln (Supra- und Infraspinatus, Deltoideus) zahlreiche entschieden hypertrophische Muskelfasern mit schöner Querstreifung, aber ohne Kernvermehrung; eine deutliche Zunahme des interstitiellen Bindegewebes oder Fettwucherung war jedoch hier nicht zu erkennen.

Aus der Detailbeschreibung der einzelnen Befunde geht unzweifelhaft hervor, dass es sich bei diesen pathologischen Vorgängen um ein Gemisch von mehreren Einzelerscheinungen handelt, von welchen bald die eine, bald die andere überwiegt. Als die hauptsächlichste von diesen Erscheinungen tritt wohl überall die Wucherung und Hyerplasie des interstitiellen Bindegewebes und demnächst die mehr oder weniger reichliche Fetteinlagerung in dasselbe hervor, beide sehr verschieden intensiv, besonders die letztere; gerade diese scheint bei kindlichen Individuen und in der unteren Körperhälfte überwiegend; dem gegenüber aber ist besonderes Gewicht darauf zu legen, dass Friedreich auch in den ganz atrophischen Muskeln beim Erwachsenen noch reichliche Fetteinlagerung gesehen hat. Die Veränderungen an den Muskelfasern erscheinen theils als einfache Atrophie, ohne alle Anzeichen eines degenerativen Processes, theils aber auch als deutliche Hypertrophie mehr oder weniger zahlreicher Fasern: in beiden Fällen bleibt die Querstreifung wohl erhalten, es findet sich keine oder nur unerhebliche Kernwucherung; nur ausnahmsweise und in wenig Fasern deutliche fettige Degeneration. — Ob nicht vielleicht, wie Barsickow meint, die Hypertrophie der Muskelfasern überhaupt die erste Phase der Krankheit darstellt und sich erst mit der folgenden Atrophie derselben die Hyperplasie des interstitiellen Bindegewebes und die spätere Lipomatose einstellt, müssen wir dahingestellt sein lassen; doch sprechen die klinischen Erscheinungen in manchen Fällen eher für diesen Verlauf der Sache.

Durch die verschiedene Combination dieser Einzelerscheinungen, durch das Uebcrwiegen der einen oder anderen davon, was offenbar bei den verschiedenen Individuen und sogar bei verschiedenen Muskeln des gleichen Individuums vorkommt, durch die verschiedene Raschheit und Intensität, und durch die verschiedenen Entwicklungsstadien des ganzen pathologischen Processes ergibt sich nun das für die einzelnen Muskeln und die verschiedenen Fälle so mannigfaltige anatomisch-histologische Bild. Zugleich leuchtet aber auch aus Allem die grösste Analogie, wenn nicht völlige Uebereinstimmung zwischen den anatomischen Befunden bei der sog. Pseudohypertrophie (Fall

Schultze, Ross I und II), der sog. hereditären Muskelatrophie (Friedreich, Beob. X und Barsickow, Fall I) und unserer juvenilen Muskelatrophie (Friedreich, Beob. XI und XXI) hervor — eine Uebereinstimmung, welche auch auf klinischem Wege darzuthun weiterhin meine Aufgabe sein wird.

Eine sehr erwünschte und werthvolle Bestätigung für diese Anschauung liefert mir eine ganz neuerdings, nachdem das Vorstehende bereits geschrieben war, publicirte genaue Beobachtung von O. Berger.[1]) Dieselbe betrifft einen exquisiten Fall von sog. Pseudohypertrophie der Muskeln. Aus der Beschreibung desselben geht hervor, dass in der oberen Körperhälfte vielfache Atrophien bestanden, die in ihrer Localisation eine weitgehende Uebereinstimmung mit unserer juvenilen Muskelatrophie darbieten: Hochgradige Atrophie der Pectorales, der Latissimi, (der Cucullares und Rhomboidei), der Sacrolumbales, der Beugergruppe am Oberarm (und des Supinator longus[2])), des Quadriceps etc.; Hypertrophie der hinteren Bündel des Deltoideus, des Infraspinatus und Teres major; hochgradige Parese und Pseudohypertrophie der Muskeln an der unteren Extremität, besonders der Unterschenkel; vollkommen frei sind die Vorderarm- und grösstentheils auch die Handmuskeln. Es scheint mir also gerechtfertigt, auch diesen Fall in die nächsten Beziehungen zur juvenilen Muskelatrophie zu bringen.

Auch hier fand Berger in den früheren Stadien eine hochgradige Wucherung des interstitiellen Bindegewebes mit reichlichen Kernen und reichlicher Fetteinlagerung; die Muskelfasern theils normal, theils einfach atrophisch, mit guter Querstreifung, ohne Kernvermehrung; in den späteren Stadien in überwiegendem Maasse Fettgewebe, die hyperplastische Bindegewebswucherung mehr zurücktretend; darin nur vereinzelte Gruppen von mehr oder weniger hochgradig atrophischen Muskelfasern, ohne Kernvermehrung, mit guter Querstreifung. Er sieht mit Recht diesen Fall als eine

---

1) Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankh. XIV. S. 625. Nov. 1883.

2) Die in Parenthesen gestellten Muskeln sind in der Krankheitsgeschichte und im Sectionsbefund nicht ausdrücklich genannt; es geht aber aus der Schilderung der Functionsstörungen unzweifelhaft hervor, dass dieselben erheblich erkrankt sein mussten: „Die Schulterblätter können gar nicht der Wirbelsäule genähert werden.“ „Beugebewegungen im Ellbogengelenk sind ausserordentlich kraftlos“ etc. Ich möchte bei dieser Gelegenheit den Wunsch aussprechen, dass bei Schilderungen der Fälle von multiplen Muskelatrophien mehr Gewicht auf die specielle Angabe der befallenen Muskeln selbst gelegt würde, als auf die Beschreibung der vorhandenen Bewegungsstörungen. Die vollendetste Schilderung der Functionsstörung lässt oft gänzlich darüber im Unklaren, welche Muskeln denn wirklich gelähmt sind und welche nicht; denn für eine und dieselbe Bewegung wirken ja oft mehrere Muskeln zusammen und der Ausfall einzelner Muskeln kann oft durch vicariirendes Eintreten ganz anderer in sehr merkwürdiger Weise verdeckt werden. Die Angabe der Functionsstörung allein genügt also in vielen Fällen nicht, um die Localisation und Ausbreitung der Lähmung und Atrophie zu erkennen.]

Bestätigung der von Charcot[1]) ausgesprochenen Ansicht an, dass in der Pseudohypertrophie das erste Stadium sich wesentlich durch Bindegewebshyperplasie und durch einfache Atrophie einer gewissen Anzahl von Muskelfasern charakterisire, während erst in einem zweiten Stadium die mehr oder weniger reichliche Fetteinlagerung erscheine.

In Bezug auf die Veränderungen am Nervensystem (periphere Nerven, vordere Wurzeln, Rückenmark) liegen bis jetzt keine zuverlässigen Untersuchungen bei unzweifelhaften Fällen von juveniler Muskelatrophie vor. Die Beobachtung X bei Friedreich stammt aus dem Jahre 1859; von der Beobachtung XXI bei demselben Autor lag das Rückenmark zur Untersuchung nicht vor, dagegen fand sich in den kleinen intramusculären Nerven der Beugergruppe am Oberarm eine sehr kernreiche interstitielle Bindegewebshyperplasie und die Nervenfasern hochgradig atrophisch.

Wahrscheinlich aber dürfen wir die Befunde bei der Pseudohypertrophie als hierher gehörig verwerthen. Nur Fr. Schultze fand hier in den peripheren Nerven an circumscripten Stellen Bindegewebsvermehrung mit abnorm reichlichen Kernen, aber keine deutliche Atrophie der Fasern. Das Rückenmark dagegen, speciell die grauen Vordersäulen, ist in den meisten neueren, gut untersuchten Fällen (Eulenburg und Cohnheim, Charcot, Brieger, Fr. Schultze, O. Berger, J. Ross u. A.) vollkommen normal gefunden worden. Ob dem gegenüber die positiven Befunde von L. Clarke und Gowers, Kesteven, Bramwell, J. Ross (l. c. 1. Aufl. II. S. 204) so gar nicht ins Gewicht fallen sollen, will ich vorläufig dahingestellt sein lassen, da diese Frage für mich hier von untergeordneter Bedeutung ist. Für definitiv entschieden kann ich dieselbe jedoch noch keineswegs ansehen.

Gleichwohl halte ich es zur Zeit für das Wahrscheinlichste, dass sich auch in den Fällen meiner juvenilen Muskelatrophie mit unseren gegenwärtigen Hülfsmitteln und Untersuchungsmethoden im Rückenmark, speciell in den grauen Vordersäulen und in den vorderen Wurzeln keine erhebliche Veränderung wird constatiren lassen.

Es handelt sich mir zunächst um die Klarlegung der klinischen Verhältnisse und es erscheint deshalb an der Zeit, der Diagnose meiner juvenilen Form einige Bemerkungen zu widmen. Dieselbe ergibt sich allerdings aus der vorstehenden Beschreibung, und ich glaube, dass es bei einiger Entwicklung des Leidens nicht schwer

1) Note sur l'état anatomique des muscles et de la moelle épin. etc. Arch. de Physiol. norm. et path. 1871/72. p. 228; Leçons sur les malad. du syst. nerveux. Tome II. p. 441. 1877.

halten kann, dasselbe als zu der „progressiven Muskelatrophie“ im weiteren Sinne gehörig zu erkennen. Die allgemeinen Charaktere dieser Krankheitsform, wie sie jetzt überall aufgefasst werden, sind ja zum Theil gerade auch von Fällen der juvenilen Form abgeleitet.

Die nächste und wichtigste Aufgabe ist nun aber die Differentialdiagnose von der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie. Dieselbe ist nicht so schwierig; wer je einmal die beiden Formen, die juvenile und die spinale, in typischen Exemplaren neben einander gesehen und genau untersucht hat, kann nicht zweifeln, dass es sich hier um klinisch total verschiedene Krankheitsbilder handelt. Die Unterscheidung beider beruht auf folgenden Momenten:

a) Auf der Localisation der Atrophie. Bei der spinalen Form beginnt das Leiden meist an den kleinen Handmuskeln oder, wenn es an der Schulter und am Deltoideus beginnt, so setzt es hier gleich mit Atrophie ein und die kleinen Handmuskeln folgen bald nach; bei der juvenilen Form beginnt die Sache an den grossen Schulterblatt- und Rückenmuskeln und der Beugergruppe am Oberarm; der Deltoideus ist meist lange Zeit frei und oft hypertrophisch, wird nur spät und oft nur partiell atrophisch; die kleinen Handmuskeln sind immer frei. Dadurch wird schon das Gesammtbild der beiden Formen in vorgeschrittenen Fällen ein total verschiedenes. Man kann wohl sagen, dass bei der spinalen Form die Atrophie von den Enden der Extremitäten aus gegen den Rumpf, bei der juvenilen Form dagegen vom Rumpf aus gegen die Extremitäten vorschreitet.

b) Auf dem Verhalten der Muskeln selbst. Bei der spinalen Form sind sie durchweg schlaff, weich, schlotternd, bei der juvenilen Form zum Theil prall und fest, sich derb und knollig anfühlend; dort finden sich meist lebhafte, weit verbreitete fibrilläre Contractionen — hier fehlen dieselben durchaus; dort findet sich constant in einzelnen atrophischen Muskeln die partielle oder complete EaR — hier wird dieselbe ebenso constant vermisst.

c) Auf der Anwesenheit oder dem Fehlen von wahrer oder falscher Muskelhypertrophie. Dieselbe wird bei der spinalen Form niemals gefunden, bei der juvenilen Form ist sie in allen Abstufungen häufig.

d) Auf der Zeit des Entstehens. Die spinale Form kann sich in jedem Lebensalter entwickeln, ist am häufigsten im reifen Mannesalter; die juvenile Form ist eine Krankheit des jugendlichen, resp. kindlichen Alters und entsteht beinahe niemals nach dem 20. Lebensjahr.

e) Auf der Art des Verlaufs, der dort viel häufiger ein rascher und unaufhaltsam progressiver ist, während hier meist ein langsames Fortschreiten, Neigung zum Stationärbleiben beobachtet wird.

f) Auf der Art der Complicationen. Bei der spinalen Form ist die Combination mit progressiver Bulbärparalyse, eventuell auch mit Sklerose der Pyramidenbahnen nicht selten, bei der juvenilen Form ist dieselbe noch nie beobachtet worden.

Mit Hülfe dieser Unterscheidungsmerkmale wird die Diagnose meist leicht zu stellen sein; weitere Beobachtungen müssen erst lehren, ob dieselben unter allen Verhältnissen stichhaltig sind. Manche seltene Fälle kommen vor, die schwer zu rubriciren sind, die wir aber vorläufig ausser Acht lassen können. Nur sehr geläuterter und gesicherter Erfahrung aber wird es vorbehalten sein, zu entscheiden, ob nicht auch manchmal Combinationen der beiden Formen oder Uebergänge zwischen beiden vorkommen; dazu gehört vor allen Dingen, dass wir die beiden Formen selbst in ihren reinen Typen noch um Vieles gründlicher kennen und verstehen, als dies bis jetzt der Fall ist.

Meine Beobachtungen ergeben mir in Bezug auf die Aetiologie keine neuen Gesichtspunkte von Bedeutung. In der Mehrzahl der Fälle war die Ursache des Leidens total unbekannt und liess sich auch durch genaues Befragen nichts darüber ermitteln. Jedenfalls scheinen Ueberanstrengungen der Muskeln dabei nur eine ziemlich untergeordnete Rolle zu spielen; sie wurden nur in einem einzigen Falle mit zweifelhaftem Rechte beschuldigt; ausserdem schliesst in vielen Fällen schon das Lebensalter, in welchem das Leiden beginnt (frühes oder späteres Kindesalter) diese Ursache aus. — In einem grossen Theil der Fälle war auch keine sonstige Ursache, keine neuropathische Belastung oder dergl. aufzufinden. Wohl aber stellte sich bei einigen anderen ein gruppenweises Auftreten der Krankheit in einer Familie, selbst in mehreren Generationen heraus, also das, was man gewöhnlich als „hereditäre“ Verursachung bezeichnet. Wegen der nahen Verwandtschaft, ja wahrscheinlich Identität unserer juvenilen Form mit dem, was man als „hereditäre“ progressive Muskelatrophie von den übrigen Formen abzusondern versucht hat, ist es geboten, diesem Verhältniss eine besondere Aufmerksamkeit zu schenken.

Ich verweise zunächst auf Beob. 5 (s. o. S. 18), Brandt, dessen älterer Bruder höchst wahrscheinlich an derselben Krankheit leidet (11 Geschwister).

Beob. X bei Friedreich (l. c. S. 37) betrifft einen Fall mit exquisiter Heredität (4 Brüder erkrankt, das Leiden in mehreren Generationen der Familie aufgetreten).

Noch bedeutsamer sind die Beobachtungen von Barsickow, welcher nicht weniger als 24 Fälle dieser Krankheit, von einem erkrankten Stammvater ausgehend und auf zwei Familien vertheilt, in bereits 5 Generationen aufgetreten, beschrieben hat. Ein eminentes Beispiel von der Heredität dieser Krankheitsform!

Ich selbst habe nun ebenfalls zwei solche Gruppen beobachtet, die mir hierher zu gehören scheinen, wenn auch das Krankheitsbild einige unwesentliche Verschiedenheiten zeigt; es scheint, dass die unter hereditären Einflüssen in frühester Jugend eintretenden Formen mit einer gewissen Vorliebe die untere Körperhälfte zuerst befallen; doch gilt das, wie obige Beob. 6 lehrt, auch von solchen Fällen, in welchen sich keine hereditären Einflüsse nachweisen lassen.

Ich theile meine Beobachtungen in Kürze mit; die Fälle der 2. Gruppe (R.) habe ich nur zweimal consultativ gesehen; dies mag das Fragmentarische der Krankheitsgeschichten entschuldigen. Die 1. Gruppe betrifft zwei Schwestern, von welchen ich die jüngere längere Zeit beobachtet, die ältere nur einmal gesehen habe.

Beob. 7. Fräulein Selma L ...., 34 J. alt, stammt aus einer neuropathisch stark belasteten Familie. Vater und Grossvater waren geisteskrank; ebenso ist ein Bruder psychisch erkrankt. Eine ältere Schwester (s. die folg. Beob.) leidet an derselben Krankheit wie Patientin; sonst soll Muskelatrophie auch in der weiteren Familie nicht vorgekommen sein. Vier weitere Schwestern sind gesund.

Patientin war als kleines Mädchen, als Schulkind vollkommen gesund, konnte laufen und springen wie alle anderen, hat keine erhebliche Krankheit durchgemacht. Wurde im 17. Lebensjahr menstruirt, immer ganz regelmässig und ohne Beschwerden.

Beginn der Krankheit im 16. Lebensjahr, ohne alle nachweisbare Gelegenheitsursache (kein Trauma, keine Erkältung, keine fieberhafte Erkrankung, keine Ueberanstrengung). Erstes Symptom war eine leichte Schwäche in den Beinen, dem Rücken und den Armen, die sehr langsam und allmählich zunahm bis zum jetzigen Zustand; zunehmende Unbeholfenheit und Steifheit und langsam fortschreitende Abmagerung der Glieder. Niemals Schmerzen oder Parästhesien, keine Krämpfe oder sonstige nervöse Symptome.

Status im October 1881: Mässig kräftig gebaute, magere Person. Kopf und Kopfnerven, psychische Functionen, Sinnesorgane, Pupillen, Augenbewegungen, Kauen, Schlucken, Sprechen, Zunge, Gaumen, Sensibilität des Gesichts ganz normal.

Am Rumpf sowohl, wie an den oberen und unteren Extremitäten weitverbreitete, mehr oder weniger hochgradige Schwäche und Abmagerung der Muskeln. Im Detail findet sich Folgendes:

Pectorales beiderseits etwas mager, aber nicht paretisch.
Cucullares beiderseits atrophisch und sehr functionsschwach.
Latissimi grossentheils geschwunden, nur in ihren vorderen Bündeln noch functionsfähig.
Serratus anticus major beiderseits etwas geschwächt.
Teretes deutlich atrophisch und paretisch.
Sacrolumbales hochgradig paretisch und atrophisch; charakteristische Haltung der Wirbelsäule.
Biceps und Brachialis internus hochgradig paretisch und fast ganz geschwunden, besonders rechts.
Supinator longus beiderseits vollkommen geschwunden.

Dagegen erscheint der

Triceps beiderseits noch ziemlich wohl erhalten und auch kräftig.
Deltoideus beiderseits in seiner hinteren Portion schwach und atrophisch, seine mittleren und vorderen Bündel dagegen kräftig und gut entwickelt.
Infraspinatus beiderseits sehr gut entwickelt und kräftig, sogar etwas hypertrophisch.
Flexoren und Extensoren am Vorderarm (incl. Supinator brevis) ganz normal und kräftig, ohne jede Atrophie.
Kleine Handmuskeln sämmtlich durchaus normal.

An den unteren Extremitäten bestehen folgende Veränderungen:

Hüftbeuger fast ganz gelähmt.
Quadriceps sehr schwach und abgemagert, besonders links; der Sartorius dagegen kräftig und wohl erhalten.
Adductoren ebenfalls sehr schwach und atrophisch.
Unterschenkelbeuger (an der hinteren Fläche des Oberschenkels) sehr schwach, besonders rechts.
Unterschenkelmusculatur noch relativ gut beweglich; Beugung und Streckung des Fusses erfolgen noch ziemlich kräftig, doch ist eine leichte Schwäche, besonders im Peroneusgebiet, nicht zu verkennen. Atrophie besteht nicht, nur die Gegend des Tibialis anticus ist beiderseits etwas flacher und eingesunken; die Muskeln sind prall und fest.

Pat. kann noch gehen, Treppen steigen etc., hat aber auffallend watschelnden Gang, charakteristische Haltung der Wirbelsäule, die bekannten Schwierigkeiten beim Erheben aus sitzender Stellung u. s. w.

Die Hautsensibilität am ganzen Körper vollständig normal; niemals Parästhesien. Pat. gibt an, hier und da das „Absterben der Finger" (vasomotorischer Krampf) bemerkt zu haben.

Hautreflexe minimal. — Patellarsehnenreflex sehr schwach, aber noch deutlich vorhanden.

Die Muskeln fühlen sich theils weich und schlaff, theils mehr prall und fest an, sind bei Druck nirgends schmerzhaft.

Nirgends fibrilläre Zuckungen. — Kein besonderes Fettpolster.

An den Hautgebilden, den Knochen, Gelenken etc. keinerlei trophische Störungen. — Urinentleerung ganz normal. — Innere Organe gesund.

Die elektrische Erregbarkeit ist, dem Grad der Atrophie und Schwäche der Muskeln entsprechend, einfach herabgesetzt, resp. er-

loschen, ohne jede qualitative Veränderung; niemals gelang es, eine Spur von EaR nachzuweisen: überall KaSZ überwiegend, Zuckungen kurz und blitzähnlich.

Eine sechswöchentliche galvanische Behandlung (Galvanisation des Rückens und der einzelnen Muskelgebiete) brachte etwas Besserung, besonders im Quadriceps; der Patellarreflex ist viel deutlicher geworden. Später erfuhr Pat. von einer combinirten hydro- und elektrotherapeutischen Behandlung sehr befriedigende weitere Besserung.

Beob. 8. Fräulein Ida L...., 38 J. alt, Schwester der Vorigen, erkrankte — ebenfalls ohne jede nachweisbare Gelegenheitsursache — schon in der Kindheit (etwa im 7. bis 9. Lebensjahr).

Ganz allmählich zunehmende Schwäche und Unbeholfenheit in den Beinen, die sich später auch auf den Rücken und nach und nach auf die Arme erstreckte. Nie Schmerzen, Parästhesien oder irgend welche andere Symptome. — Seit längerer Zeit schon sind die Beine fast völlig gelähmt und durch das ewige Stillsitzen verkrümmt und verunstaltet.

Es fand sich hochgradige Schwäche und Atrophie der Rückenmuskeln (Cucullares, Sacrolumbales, Serrati etc.), Atrophie der Deltoidei, besonders aber der Oberarme, sowohl der Beugergruppe, incl. des Supinator longus, wie des Triceps. — Vorderarme und Hände gut.

Hüftbeuger, sowie das beiderseitige Quadricepsgebiet hochgradig abgemagert und fast völlig gelähmt. — Beide Peroneusgebiete hochgradig paretisch; Contractur der Wade, Equinovarusstellung, besonders links.

Kopf und Hirnnerven, Sensibilität und Blase vollkommen normal. — Keine fibrillären Zuckungen. Allgemeinbefinden gut.

Elektrische Erregbarkeit mehr oder weniger hochgradig herabgesetzt; keine EaR.

Die zweite Gruppe betrifft 3 Knaben aus einer anscheinend sonst ganz gesunden Familie; 6 weitere Geschwister derselben sind bis jetzt gesund, beide Eltern gesund und kräftig; in der weiteren Familie sollen keine ähnlichen Fälle vorgekommen sein.

Beob. 9. Max R., 12 J. alt. — Seit dem 4. Lebensjahr allmahlich erkrankt, fortschreitende Verschlimmerung.

Status am 27. December 1880: Hochgradige Parese in Armen und Beinen.

Oberarme sehr mager; Muskeln atrophisch, ziemlich derb und fest. Vorderarme und Hände nur paretisch.

Bauch- und Rückenmuskeln ebenfalls hochgradig paretisch und atrophisch; keine Hypertrophie, nur die Supra- und Infraspinati noch deutlich erhalten und sehr kräftig entwickelt.

Oberschenkelmuskeln ganz mager und paretisch, kein Patellarreflex.

Peroneusgebiet fast ganz paralytisch.

Tibialisgebiet paretisch, prall, fest, contracturirt, hochgradige Equinusstellung.

Sensibilität, Blase, Sinnesorgane, Intelligenz ganz normal. — Elek-

trische Erregbarkeit einfach herabgesetzt; keine EaR. — Keine fibrillären Zuckungen.

Am 26. April 1882: Mässige Verschlimmerung. Beine fast ganz lahm. Oberarme ganz lahm. Vorderarme und Hände nur paretisch. Rumpfmuskeln fast ganz geschwunden. — Lenden- und Brustskoliose.

Beob. 10. Richard R., 8 J. alt. — Seit 4—5 Jahren allmählich zunehmende Schwäche der Beine, stolpert und fällt leicht; ist in den Händen etwas ungeschickt.

Status am 27. December 1880: Gang unsicher, etwas watschelnd, kann nicht hüpfen und springen.

An den Armen objectiv noch nichts; keine Atrophie. Schwäche der Rückenmuskeln.

An den Beinen ausgesprochene Parese des Quadriceps und des Peroneusgebiets beiderseits; am linken Bein keine Atrophie, dagegen die rechte Wade und das rechte Bein deutlich hypertrophisch.

Patellarreflex rechts erhalten, links sehr schwach. Sensibilität, Blase, Sinnesorgane ganz normal. — Geistige Begabung gering.

26. April 1882. Deutliche Verschlimmerung: Beine schlechter, kann nicht mehr zur Schule gehen. Besonders die Oberschenkel matt und schlaff und etwas atrophisch. — Peroneusgebiet beiderseits sehr schwach. Rechte Wade stark hypertrophisch, um 3,5 Cm. stärker als die linke (26,5 : 23 Cm.).

Lendenmusculatur sehr schwach und atrophisch. Untere Partie der Pectorales ganz geschwunden. Oberarme jetzt etwas magerer: Supinator longus und Biceps deutlich geschwächt und etwas atrophisch.

Patellarreflex noch erhalten. — Elektrische Erregbarkeit herabgesetzt; keine EaR, speciell nicht im Oberschenkel und den Lendenmuskeln. (Nur im linken Peroneusgebiet etwas zweifelhafte Andeutungen von EaR, undeutliche Zuckungsträgheit [?]; konnte leider nicht wiederholt untersucht werden.)

Beob. 11. Clemens R., 7 J. alt. Seit einiger Zeit wird Parese (und Atrophie?) verschiedener Körpermuskeln bemerkt.

Status am 27. December 1880: Schwäche und Unsicherheit der Beine, steifer Gang. — Parese der Peroneusgebiete, besonders des Tibialis anticus. — Keine deutliche Atrophie oder Hypertrophie. Keine Sehnenreflexe. — Sensibilität und Blase normal. — Kopf etwas dick; psychische Entwicklung etwas zurück.

26. April 1882. Erhebliche Verschlimmerung; kann nicht mehr stehen.

Arme und Schultern sehr schlaff: untere Hälften der Pectorales fehlen. — Biceps und Supinator longus beiderseits sehr schwach. — Hypertrophie der Infraspinati.

Grosse Schwäche der Rückenmuskeln: Cucullares, Latissimi etc. total geschwunden; Sacrolumbales sehr schwach und atrophisch.

Parese aller Beinmuskeln.

Keine Spur von EaR nachweisbar. — Geistige Entwicklung sehr schwach; hat mehrfach Anfälle von „Gehirnentzündung“ durchgemacht.

Es braucht wohl keiner weitläufigen Auseinandersetzung, um zu zeigen, dass diese Fälle mit Fug und Recht zu der Gruppe meiner juvenilen Muskelatrophie gerechnet werden dürfen. Unzweifelhaft gilt dies für Beob. 7, welche in allen wesentlichen Punkten die grösste Uebereinstimmung zeigt, auch in der Zeit des Beginns im 16. Lebensjahr; bei der Schwester dagegen (Beob. 8), wo das Leiden schon um das 8. Lebensjahr herum begann, tritt das Befallensein der unteren Extremitäten schon mehr hervor, und sie bildet damit einen Uebergang zu der zweiten Gruppe, welche durchweg den Beginn des Leidens schon im 4. bis 6. Lebensjahr zeigt und ebenfalls eine vorwiegende Betheiligung der unteren Extremitäten erkennen lässt. Diese zweite Gruppe kann ebensowohl der besonders von Leyden[1]) hervorgehobenen Form der „hereditären Muskelatrophie" zugezählt werden; dem aufmerksamen Leser wird aber nicht entgehen, dass sie ebensowohl meiner „juvenilen Form" zugerechnet werden kann, wofür sich auch aus den kurzen Notizen eine ganze Reihe prägnanter Momente ergibt: z. B. in Fall 9 die hervortretende Atrophie der Oberarme, der Rücken- und Schultermuskeln, die kräftige Entwicklung der Supra- und Infraspinati; im Fall 10 die Atrophie der Pectorales, der Vorderarmbeuger incl. des Supinator longus, der Lendenmusculatur etc., bei gleichzeitiger Hypertrophie des einen Beins; im Fall 11 ebenso die Atrophie der Pectorales, der Beugergruppe am Oberarm, des Supinator longus, des Cucullaris, Latissimus und Sacrolumbalis bei gleichzeitiger Hypertrophie des Infraspinatus.

Es erscheint also nicht zweifelhaft, dass auch diese juvenile Form in solchen familiären Gruppen auftreten kann, die zu der Aufstellung der „hereditären" progressiven Muskelatrophie geführt haben.[2])

Dies bringt uns denn auf die wichtige Frage, in welchen Beziehungen unsere juvenile Muskelatrophie zu der sog. hereditären Muskelatrophie und ganz besonders zu der mit dieser offenbar aufs Nächste verwandten Pseudohypertrophie der Muskeln steht. Nachdem es mir nun, wie ich glaube, in entscheidender Weise gelungen ist, die „juvenile Form" von der bisher immer mit ihr zusammengeworfenen spinalen Form loszulösen, und nachdem sich gezeigt hat, dass dieselbe in familiären Gruppen bei Kindern auftreten kann, dass sie ferner in ihrer Localisation und wohl auch in den anatomischen Veränderungen die grösste Uebereinstimmung mit der sog.

1) Klinik der Rückenmarkskrankheiten. II. S. 525. 1876.

2) Auf die nach Abschluss dieser Bemerkungen bekannt gewordenen, für diese Frage geradezu entscheidenden Beobachtungen von Zimmerlin aus der Immermann'schen Klinik in Basel werde ich im Nachtrag zurückkommen.

Pseudohypertrophie zeigt, dürfte eine erneute Erörterung dieser Frage wohl an der Zeit sein. Dieselbe hat die Autoren auch schon vielfach beschäftigt, ist aber bislang zu einer befriedigenden Lösung durchaus nicht gelangt und konnte dies auch nicht, meines Erachtens hauptsächlich aus dem Grunde, weil eine Vereinigung der spinalen Muskelatrophie mit jenen hereditären und pseudohypertrophischen Formen absolut unthunlich erschien. Man hat ja schon längst die von mir als „juvenile" beschriebene Form der progressiven Muskelatrophie als eine eigenthümliche unterschieden; aber man hat sie eben nur als eine besondere Localisation derselben und nicht als eine von der typischen ganz verschiedene Krankheitsform betrachtet.

Es dürfte passend sein, zunächst an die schon länger und genauer bekannte Pseudohypertrophie der Muskeln anzuknüpfen. Nachdem schon Adolf Heller[1]), obgleich er auch einzelne Differenzen scharf hervorhebt, sich für eine nahe Verwandtschaft der Pseudohypertrophie mit der progressiven Muskelatrophie ausgesprochen, ist es besonders Friedreich[2]) gewesen, der, auf Grund seiner umfassenden Studien auch über die Pseudohypertrophie, sich dahin aussprach, dieselbe sei „nur eine durch gesteigerte Intensität der Krankheitsanlage und durch gewisse Besonderheiten des kindlichen Alters modificirte Form der progressiven Muskelatrophie." Obgleich die von Friedreich beigebrachten Gründe viel Ueberzeugendes haben, fand doch seine Annahme nicht viel Anhänger, da dieselbe aufs Engste mit seiner Anschauung von der ausschliesslich myopathischen Natur der progressiven Muskelatrophie überhaupt zusammenfiel; und angesichts der wohl fundirten Thatsachen über die spinale Form der letzteren konnte auch, ohne den Thatsachen erheblichen Zwang anzuthun, von einer Identificirung der progressiven Muskelatrophie (im weiteren Sinne) mit der Pseudohypertrophie nicht wohl die Rede sein. — Wesentlich auf demselben Standpunkte steht Seidel in seiner Darstellung der progressiven Muskelatrophie und Pseudohypertrophie in Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten (Bd. V. 2. Abth. 1879).

Leyden (l. c.) hält es aus klinischen Gründen, besonders wegen der Aetiologie und wegen der Localisation der Atrophie für geboten, die sog. „hereditäre" Muskelatrophie von der typischen Aran'schen Krankheit zu trennen, doch werden die Unterscheidungsmerkmale

1) Klinische Beobachtungen über die bisher als „Muskelhypertrophie" bezeichnete Lipomatos. luxur. muscul. progress. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. I. S. 616. 1866. 2) l. c. S. 310.

keineswegs genügend scharf hervorgehoben; und dabei würde seine Schilderung ganz gut passen auf diejenigen Fälle der „juvenilen" Form, die mit vorwiegender Betheiligung der unteren Extremitäten einhergehen. In der Frage, ob diese „hereditäre" Form mit der Pseudohypertrophie zu identificiren sei, kommt Leyden nicht zu einem bestimmten Ergebniss; er findet zwar zwischen den beiden Formen eine grosse Uebereinstimmung in der Entstehung, Verbreitung, dem Fortschreiten der Erkrankung, ist aber doch geneigt, sie als zwei verschiedene Formen anzusprechen, besonders wegen der eigenthümlichen Lipomatose.

Lichtheim[1]) dagegen, der durch den von ihm beschriebenen interessanten Fall[2]) zu einem entschiedenen Vertreter der myopathischen Natur der progressiven Muskelatrophie geworden war und zugleich die einheitliche klinische Auffassung dieses Begriffs nicht gestört sehen wollte, betont die nahe Verwandtschaft derselben mit der Pseudohypertrophie viel stärker, glaubt aber doch die beiden Affectionen klinisch noch auseinanderhalten zu müssen.

Viel entschiedener aber stellt sich Möbius[3]) auf den Standpunkt, dass die hereditäre Muskelatrophie Leyden's und die Pseudohypertrophie miteinander identisch sind, resp. aus ätiologischen Gründen zusammengehören; und wenn seinen Ausführungen auch viel

---

1) Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankh. VIII. Heft 3. 1878.

2) Dieser Fall, den ich jetzt wiederholt genau gelesen und dem ja eine grosse Bedeutung in der Streitfrage der progressiven Muskelatrophie zukommt, unterscheidet sich unzweifelhaft ganz wesentlich von den Fällen der spinalen Form, hat aber, wie ich Lichtheim jetzt gern zugebe, eine weitgehende Aehnlichkeit mit manchen von Duchenne und Aran als „progressive Muskelatrophie" beschriebenen Fällen. Ich bin jetzt mehr und mehr geneigt, ihn doch zu meiner „juvenilen" Form zu rechnen. Indem ich auf die genaue Krankheitsgeschichte verweise, erwähne ich hier nur kurz, dass mehr oder weniger geschwunden waren Pectorales, Deltoidei, Serrat. antic. maj., Latissimi, Cucullares, Biceps, Brachialis internus und Supinator longus, die Glutaei, die hinteren Oberschenkelmuskeln (wahrscheinlich auch die Sacrolumbales), die Hüftbeuger, der linke Quadriceps; dass dagegen frei waren Triceps, Flexoren und Extensoren am Vorderarm, die Handmuskeln und Bauchmuskeln — wie man sieht, eine weitgehende und frappante Uebereinstimmung mit der Localisation meiner Fälle. Rechnet man dazu, dass die linke Wade eine Zeit lang, wie es scheint, etwas hypertrophisch war, dass keine EaR und keine fibrillären Zuckungen bestanden und dass die anatomischen Befunde ebenfalls völlig übereinstimmen, so scheint mir kaum ein Zweifel daran möglich, dass dieser Fall zu unserer „juvenilen" Form gehört, und damit würde die Differenz in der einfachsten Weise gelöst sein.

3) Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkmann's Sammlung klin. Vorträge. Nr. 171. 1879.

Schematisirendes anhängt und dieselben keineswegs frei von allerlei thatsächlichen Unrichtigkeiten sind, so hat er gewiss in der Hauptsache mit seinen sehr lesenswerthen Auseinandersetzungen Recht. Doch kann ich die von ihm beliebte scharfe Abgrenzung der „hereditären" von der erworbenen Muskelatrophie nicht richtig finden, denn es gibt eine Reihe von vereinzelten Fällen, welchen der „hereditäre" oder „degenerative" Charakter keineswegs zukommt und die dennoch hierher und nicht zu dem „Typus Duchenne-Aran" gehören, und weiterhin auch solche, bei welchen das Leiden nicht an den unteren Extremitäten beginnt und die gleichwohl zu den „hereditären" Formen gerechnet werden können. — Auch in der später von ihm ausführlicher gegebenen Classification und Schematisirung der verschiedenen Formen der progressiven Muskelatrophie [1]) hat Möbius offenbar in manchen Punkten das Richtige getroffen. Speciell ist es, wie wir jetzt allerdings erst genauer wissen, ein glücklicher Griff gewesen, die „einfache" progressive Muskelatrophie der Erwachsenen mit der „hereditären" Muskelatrophie und der Pseudohypertrophie zu vereinigen. Freilich ist die Begründung, welche Möbius seinem Schema gerade in diesem Theil angedeihen lässt, eine höchst ungenügende; sie steht in directem Widerspruche mit zahlreichen wohl fundirten Thatsachen (besonders in Bezug auf die anatomischen Veränderungen der Muskeln und auf ihre elektrische Reaction). Ich bin auch keineswegs geneigt, mich der von Möbius ausgesonnenen Schematisirung aller chronischen Erkrankungen des gesammten neuromusculären Apparates anzuschliessen; dazu sind meines Erachtens unsere jetzigen Kenntnisse noch bei Weitem nicht ausreichend.

Jedenfalls aber sind, wie ersichtlich, die Ansichten über die engeren Beziehungen zwischen progressiver Muskelatrophie, Pseudohypertrophie und hereditärer Muskelatrophie noch unsicher und divergent und bei dem seither noch immer bestehenden Schwanken des Begriffs der progressiven Muskelatrophie konnte auch eine Entscheidung über ihre Zusammengehörigkeit mit der Pseudohypertrophie und dieser mit der sog. hereditären Muskelatrophie nicht getroffen werden.

Eine Beobachtung nun, welche ich im Laufe des letzten Sommers auf meiner Klinik machte, scheint mir einen wesentlichen Beitrag zur Klärung dieser Frage zu liefern und in der That die allerengsten Beziehungen meiner juvenilen Muskelatrophie zu der sog. Pseudohypertrophie zu erweisen.

1) P. J. Möbius, Ueber die primären chronischen Erkrankungen des willkürlichen Bewegungsapparates. Leipzig 1882. G. Böhme.

Dieselbe betrifft einen 10jährigen Knaben, der — von früher Kindheit an erkrankt — jetzt das classische Bild der sog. Pseudohypertrophie darbietet. Die Schwäche der Beine, der eigenthümlich breitbeinige, watschelnde Gang, die charakteristische lordotische Haltung der Lendenwirbelsäule, das Hypervolum der Waden und Unterschenkel gegenüber dem Oberschenkel und Gesäss, die Unfähigkeit, sich richtig niederzusetzen und allein wieder aufzurichten, das bekannte „Emporklettern" an den eigenen Beinen, die Abmagerung der Arme und Schultern — alles Dies zusammen gab ein so drastisches Bild der Affection, dass der Knabe ohne Weiteres als Musterbeispiel der Pseudohypertrophie hätte verwerthet und abgebildet werden können.

Bei genauerer Untersuchung aber stellte sich sofort heraus, dass er in Bezug auf die Localisation und Art der Atrophie in der oberen Körperhälfte auch eine höchst frappante Uebereinstimmung mit den typischen Fällen meiner juvenilen Muskelatrophie zeigte, so dass er auch als ein Typus dieser Form, quasi als eine verkleinerte Ausgabe des einen oder anderen meiner oben beschriebenen Kranken gelten konnte.

Da ich diesen Fall als ein wichtiges Beweisstück ansehe, weil er eben mit Rücksicht auf die vorliegende Frage aufs Genaueste untersucht ist, theile ich ihn etwas ausführlicher mit.

Beob. 12. Jakob Lickteich, 10 J. alt, Taglöhnerskind; eingetreten am 29. Mai 1883.

Die Eltern des Knaben sind gesund; der Vater, anscheinend ganz solider Mann, war nie luetisch; Nervenkrankheiten oder Muskelaffectionen sollen weder väterlicher-, noch mütterlicherseits in der Familie vorgekommen sein. — Vier Geschwister des Kranken sind gesund; nur eines der Kinder (8 J. alt) soll eine etwas schwere Sprache haben. Es besteht also anscheinend keine deutliche Heredität.

Die Eltern geben an, dass sich unser Pat. in der Wiege nie allein aufrichtete, wie es die anderen Kinder gethan; er fing mit $1\frac{1}{2}$ Jahren an zu laufen: der Gang war aber immer unbeholfen und watschelnd; der Oberkörper wurde zurückgebogen, der dicke Leib vorgestreckt; der Knabe konnte nicht springen, wie die anderen Kinder, und fiel häufig um bei dem geringsten Hinderniss. Dann fiel ihm das Aufstehen sehr schwer, er konnte es nur, indem er an sich selbst emporkletterte oder sich an nahestehenden Geräthen emporhalf; in den letzten Jahren brauchte er aber immer fremde Hülfe dazu. — Seit vier Jahren sollen auch die Arme schwächer geworden sein und die Schultern fingen an abzustehen. — Seit drei Jahren wurde eine deutliche Dickenzunahme der Waden bemerkt trotz der wachsenden Unsicherheit auf den Beinen.

Der Knabe ging zur Schule und lernte, wenn auch mit etwas Schwierigkeit, lesen und schreiben.

Status praesens: Knabe mittelgross, breit und kräftig gebaut; Kopf etwas gross und breit; Thorax zeigt Spuren früherer Rachitis, nimmt von oben nach unten an Breite beträchtlich zu. Innere Organe, Blase, Mastdarm durchaus normal. Hirnnerven, Sinnesorgane normal. Geringes Fettpolster.

Der Kranke zeigt, wie schon gesagt, in Gang und Haltung, im Sitzen und Stehen etc. das bekannte typische Bild der Pseudohypertrophie, auf dessen detaillirte Beschreibung hier verzichtet werden kann. — Die genauere Untersuchung des uns hier ausschliesslich interessirenden Muskelapparates ergibt nun Folgendes:

In der oberen Körperhälfte:

Pectoralis major und minor beiderseits hochgradig geschwunden, bis auf das Clavicularbündel.

Cucullares in ihren unteren zwei Dritttheilen hochgradig atrophisch und paretisch.

Latissimus fehlt beiderseits völlig.

Teretes beiderseits atrophisch und schwach.

Sacrolumbales und Longissimi hochgradig abgemagert und schwach, starke Lordose der Lenden-, rundliche Kyphose der Brustwirbelsäule.

Biceps und Brachialis internus beiderseits etwas atrophisch und schwach.

Supinator longus auf beiden Seiten fast völlig fehlend.

Triceps in geringem Grade schlaff und schwach.

Im Gegensatze dazu findet sich jedoch:

Deltoideus beiderseits gut erhalten, nur in seinem hinteren Bündel etwas atrophisch.

Supra- und Infraspinatus beiderseits deutlich hypertrophisch.

Serratus anticus major und Rhomboidei erscheinen noch normal.

Flexoren und Extensoren am Vorderarm gut entwickelt; die Extensoren etwas ungleich, derb und fest, contrahiren sich in knolligen Bündeln.

Kleine Handmuskeln durchaus normal.

An der unteren Körperhälfte zeigt sich eine entschiedene Abmagerung der Oberschenkel gegenüber den hochgradig hypervoluminösen Waden.

Hüftbeuger deutlich geschwächt.

Quadriceps beiderseits deutlich atrophisch, schlaff und schwach.

Adductoren deutlich geschwächt.

Flexoren an der hinteren Oberschenkelfläche nur wenig geschwächt.

Dem gegenüber erscheinen die

Glutaei noch ziemlich kräftig.

Tensor fasciae lat. und Sartorius beiderseits sehr stark entwickelt und hypertrophisch.

Peroneusgebiet in seiner motorischen Kraft vielleicht etwas herabgesetzt, aber dabei deutlich hypertrophisch.

Wade hochgradig hypervoluminös und von aussergewöhnlicher Kraftleistung; Zehenstand sehr gut möglich; passiver Widerstand entschieden grösser als normal (also wohl unzweifelhaft wahre Hypertrophie); leichte Equinusstellung.

Was endlich noch die Bauchmuskeln anlangt, so sind die Recti sehr kräftig und prall, zeigen aber eine hochgradige Diastase; die Transversi und Obliqui sind entschieden geschwächt (seitliche weiche Wülste beim Heben des Kopfes im Liegen). Diaphragma steigt bei der Inspiration etwas herab; es besteht diaphragmaler Athmungstypus.

Umfang der Waden beiderseits 26 Cm.; Umfang der Oberschenkel (12 Cm. oberhalb der Patella) 30 Cm.

Die Hautsensibilität am ganzen Körper durchaus normal; der Muskelsinn in den unteren Extremitäten ungestört.

Hautreflexe vorhanden und lebhaft.

Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten fehlend bis auf eine Spur von Tricepsreflex rechts; Patellarsehnenreflex nur angedeutet, Achillessehnenreflex dagegen beiderseits sehr lebhaft.

Verhalten der Muskeln: Wade sehr prall und fest, knollig bei der Contraction; Quadriceps, Oberarm- und Rückenmuskeln schlaff und weich.

Keine Spur von fibrillären Zuckungen.

Elektrische Erregbarkeit: Die Nervenstämme (Accessorius, Ulnaris, Peroneus, Tibialis) verhalten sich durchweg normal gegen faradischen und galvanischen Strom; in den beiden letztgenannten Nerven fällt nur ein sehr leichtes Eintreten von AnOZ auf.

Bei directer Muskelreizung zeigt sich eine dem Grade der Atrophie und Schwäche entsprechende einfache Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit; Zuckungen durchweg kurz; KaSZ überwiegend, nirgends eine deutliche Spur von EaR. — Auch in den Extensoren am Vorderarm zeigt sich eine solche einfache Herabsetzung.

Dagegen reagiren die hypervoluminösen Wadenmuskeln und die vordere Unterschenkelmusculatur verhältnissmässig leicht und lebhaft auf den faradischen und galvanischen Strom. — Vom Supraclavicularpunkt (Erb) aus sind die bekannten Muskeln erregbar; doch erscheint dabei der Supinator longus nur als ein dünnes, kaum wahrnehmbares Bündelchen.

Eine sechswöchentliche galvanische Behandlung war bei dem Kranken ohne sichtlichen Erfolg.

Ich denke, Jeder, der diese Krankheitsgeschichte aufmerksam liest und sie mit den früher mitgetheilten vergleicht, wird der frappanten Uebereinstimmung der Localisation der Muskelerkrankung in diesem Falle und in meinen „juvenilen“ Fällen die ihr gebührende Wichtigkeit zuerkennen; um so mehr, als ich ja auch wiederholt Gelegenheit hatte, auf die auch bei meinen Beobachtungen an älteren Individuen häufig genug vorkommenden Erscheinungen von wahrer und falscher Hypertrophie der Muskeln hinzuweisen. Ein solcher Fall spricht natürlich sehr zu Gunsten einer nahen Verwandtschaft, wenn nicht vollkommenen Identität der Pseudohypertrophie und der juvenilen Muskelatrophie. Ein solcher Fall allein kann aber natürlich nichts beweisen und es kommt darauf an, zu constatiren, ob auch in anderen Fällen von sog. Pseudohypertrophie sich eine ähnliche

frappante Uebereinstimmung der Localisation von Atrophie, Schwäche und Hypertrophie herausstellt. Und das ist in der That der Fall, und zwar in einem Grade, der meine eigenen Erwartungen weit übertroffen hat.

Ich selbst habe in meinen älteren Krankheitsgeschichten den Fall eines 7jährigen Jungen aufgefunden, der in vieler Beziehung die grösste Uebereinstimmung mit dem oben mitgetheilten Fall 12 zeigte; stark hypervoluminöse untere Extremitäten, besonders Waden, bei Atrophie der Rumpf-, Bauch-, Schulter- und Oberarmmuskeln, besonders auch der Pectorales, während auch die Infraspinati stark hypertrophirt erschienen. Die Muskeln der unteren Extremitäten zeigten zum Theil wahre Hypertrophie. Fettpolster an den unteren Extremitäten sehr stark entwickelt, am Rumpf fast völlig geschwunden. Ein Bruder der Mutter hatte das gleiche Leiden. Der Fall konnte ebenso gut als Pseudohypertrophie, wie als hereditäre Muskelatrophie aufgefasst werden.

Ein auch nur flüchtiger Blick in die mächtig angeschwollene Literatur der Pseudohypertrophie lehrt aber, dass eine grosse Anzahl der unter diesem Namen beschriebenen Beobachtungen ausgebreitete Atrophien an der oberen Körperhälfte erkennen lässt, welche in ihrer Localisation mit unserer juvenilen Muskelatrophie grosse Uebereinstimmung zeigen; dies gilt wenigstens für die genauer beschriebenen Fälle. In den meisten anderen ist aber die Beschreibung zu ungenau, als dass eine sichere Entscheidung getroffen werden könnte; meistens ist die Aufmerksamkeit der Beobachter mehr der Lähmung und Hypertrophie an der unteren, als der Schwäche und Atrophie an der oberen Körperhälfte zugewendet gewesen. Es wird Aufgabe künftiger Beobachtungen sein, diese Ungenauigkeiten thunlichst zu vermeiden, und ich zweifle nicht, dass sich dann eine weitgehende Uebereinstimmung beider Beobachtungsreihen herausstellen wird, speciell was die Localisation an der oberen Körperhälfte betrifft.

In der von Friedreich (l. c.) gegebenen Zusammenstellung aller Beobachtungen von Pseudohypertrophie bis zum Jahre 1872 finden sich nicht wenige, welche diese Uebereinstimmung mit ziemlicher Sicherheit erkennen lassen, so z. B. die Beobachtungen 12 (Spielmann), 13 (Stoffella), 16 (Griesinger), 18, 19 (Heller), 21 (Eulenburg), 27 (und 28?) (Wernich), 30 und 31 (Wagner), 32 (Lutz), 38 (und 39?) (Seidel), 53 (Roquette), 54 (Hoffmann), 72 (Barth), 73 (Chvostek); ferner gehören die von Friedreich selbst genau beschriebenen beiden Fälle (Nr. 81 und 82) wohl sicher hierher. Weiterhin habe ich schon früher (S. 23) bemerkt, dass ich

die von J. Ross beschriebenen Fälle ohne Bedenken zu der juvenilen Muskelatrophie zu stellen mich berechtigt halte, dass ebenso der von Fr. Schultze anatomisch untersuchte Fall hierher zu rechnen ist, ebenso wie der ganz neuerlich von O. Berger beschriebene Fall, den ich schon oben (S. 27) kurz verwerthete. Wahrscheinlich darf auch die Beobachtung von Brieger (Deutsch. Archiv f. klin. Med. Bd. XXII. S. 200. 1878) hier angereiht werden. Und endlich finden sich in den von Gowers[1]) mitgetheilten zahlreichen Beobachtungen, die allerdings an Genauigkeit der Beschreibung Manches vermissen lassen, nicht wenige (z. B. Fall 1, 5, 9, 10, 11, 13, 14, 17, 18 etc.), welche mit grösserer oder geringerer Sicherheit hierher gerechnet werden dürfen. Besonders geht aus denselben die fast constante Atrophie der Pectorales, Latissimi, Cucullares, Serrati etc. hervor.

Es geht aus diesen Beobachtungen, die sich voraussichtlich bedeutend vermehren und vervollständigen werden, wenn man die künftigen Fälle mit Rücksicht auf die neuen Gesichtspunkte etwas genauer untersucht, jedenfalls hervor, dass in fast allen Fällen von Pseudohypertrophie der unteren Extremitäten sich eine weitverbreitete Atrophie der oberen Extremitäten und besonders der Rumpfmuskeln findet, und dass diese letztere genau dieselbe Localisation, Verlaufsweise, dieselben objectiven Merkmale zeigt, wie bei unserer „juvenilen Form“. Es ist ferner unzweifelhaft, dass bei dieser juvenilen Muskelatrophie nicht selten Veränderungen, Paresen und Atrophien, auch an den unteren Extremitäten vorkommen, welche ihrerseits in ihrer Localisation vollkommen mit denjenigen bei der Pseudohypertrophie übereinstimmen; weiterhin dass bei der juvenilen Form sich nicht selten ausgesprochene (wahre oder falsche) Hypertrophie der Muskeln findet (wie denn auch bei der sog. Pseudohypertrophie es sich wohl recht häufig eine Zeit lang um wahre Hypertrophie der hypervoluminösen Muskeln handelt, s. Beob. 12), dass weiterhin alle möglichen Uebergänge zwischen den beiden Formen und ihrer vorwiegenden Localisation in der oberen oder unteren Körperhälfte oder in beiden zugleich vorkommen, und dass diese Verschiedenheiten wohl nur in dem Alter der Kranken, in der verschiedenen Intensität der Krankheit und der Krankheitsanlage beruhen; und endlich, dass das einzige einigermaassen unterscheidende Merkmal der verschiedene Grad der Lipomatose ist, was aber um so weniger ins Gewicht fällt, als ja auch hier alle möglichen Uebergänge vorkommen, bei einem

---

1) Pseudohypertrophic muscular paralysis. Lancet. July 1879; auch separat: London 1879.

und demselben Individuum sich nicht selten die ausgesprochenste Lipomatose neben hochgradiger Atrophie findet und als auch in den ganz atrophischen Muskeln meiner juvenilen Form eine ausgesprochene Lipomatose nachgewiesen ist.

Ich verzichte auf eine ausführliche Darlegung aller — auf Beobachtung einer grösseren Anzahl eigener Fälle und auf die in der Literatur niedergelegte Casuistik gestützten — Erwägungen und Gründe, welche mich mehr und mehr zu der Ueberzeugung geführt haben, dass eine scharfe Trennung dessen, was man als „hereditäre Muskelatrophie“ und als „Pseudohypertrophie“ beschrieben hat, und dessen, was ich jetzt als „juvenile Form“ von dem alten Begriffe der progressiven Muskelatrophie, speciell von deren spinaler Form, abzutrennen versucht habe, nicht möglich ist, dass vielmehr diese drei Krankheitsformen die allernächste Verwandtschaft mit einander zeigen, wenn nicht unter einander vollkommen identisch sind. Meiner Ueberzeugung nach werden die zukünftigen Forschungen und die genauere Beobachtung neuer einschlägiger Fälle dieser Anschauung nur zur Stütze dienen und dazu beitragen, diese Krankheitsgruppe definitiv von der sog. spinalen progressiven Muskelatrophie abzulösen.

Für jetzt glaube ich diese Anschauung etwa in folgenden Sätzen formuliren zu können.

„Es gibt eine eigene Form der progressiven Muskelatrophie, die sich durch eine ganz bestimmte Localisation, bestimmten Verlauf, bestimmtes Verhalten der betroffenen Muskeln und durch ganz bestimmte anatomische Veränderungen der Muskeln ohne solche des Rückenmarks auszeichnet — eben die von mir im Vorstehenden geschilderte „juvenile Form“. Sie beginnt im jugendlichen oder kindlichen Alter.

„Diese Form stimmt in ihrer Symptomatologie, speciell in ihrer Localisation an der oberen Körperhälfte, zum Theil auch an der unteren, genau überein mit dem, was man als „Pseudohypertrophie der Muskeln“ kennt; nur dass dort eine stärker hervortretende, zur Volumszunahme führende Lipomatose fehlt; dagegen kommen wahre Muskelhypertrophien nicht selten bei beiden Krankheitsformen vor.

„Kommt diese (juvenile) Form im frühesten Kindesalter zur Entwicklung, so kann sie in allen Details identisch sein mit der Pseudohypertrophie, nur fehlt die Lipomatose (vgl. Beob. 6).

„Die anatomisch-histologischen Veränderungen der Muskeln sind bei der juvenilen Form in jeder Beziehung genau dieselben wie bei der Pseudohypertrophie.

„Die juvenile Form kommt nicht selten in ganzen Gruppen in einer Familie vor, als sog. „hereditäre“ (oder besser „familiäre“) Muskelatrophie (s. eine solche Gruppe bei Barsickow und bei Friedreich, Beob. X, und die zwei von mir oben beschriebenen).

„Tritt diese (juvenil-hereditäre) Form erst nach der Pubertätszeit ein, so scheint sie vorwiegend, jedoch nicht ausschliesslich die obere Körperhälfte zu befallen; entsteht sie jedoch schon in den frühesten Kinderjahren, so scheint sie mit Vorliebe an den unteren Extremitäten und im Kreuz zu beginnen. Uebergänge verschiedener Art kommen vor, auch in der gleichen Familiengruppe.

„Im letzteren Fall — bei sehr frühzeitiger Entstehung — fällt sie mit dem zusammen, was Leyden als „hereditäre Muskelatrophie“ auszuscheiden vorgeschlagen hat.

„Diese „hereditäre Muskelatrophie“ ist in allen wesentlichen Punkten völlig identisch mit der „Pseudohypertrophie“ und unterscheidet sich von dieser nur durch das geringere Hervortreten der Lipomatose der Muskeln.

„Alle diese Formen haben aber mit der „spinalen“ progressiven Muskelatrophie wahrscheinlich gar nichts zu thun; sie unterscheiden sich von derselben hinreichend durch Localisation und Verlauf, anatomische Veränderungen und klinische Erscheinungen an den Muskeln, Befund im Rückenmark u. s. w.“

Es ist damit, wie mir scheint, eine wesentliche Klärung und Vereinfachung des klinischen Standpunktes in der Lehre von der progressiven Muskelatrophie angebahnt; die damit hergestellten zwei grossen Gruppen derselben, die „spinale“ und die „juvenile“, werden wohl die Hauptmasse der zahlreichen Krankheitsformen in sich begreifen, welche unter der Diagnose „progressive Muskelatrophie“ in etwas weitherziger Weise zusammengefasst werden. Von dem neuen klinischen Standpunkte aus wird sich dann auch mit viel grösserer Sicherheit eine endgültige Klärung der anatomischen Verhältnisse und damit auch eine genauere Einsicht in das Wesen der zu der Gruppe der „juvenilen“ gehörigen Erkrankungsformen gewinnen lassen.

Am liebsten freilich möchte ich jetzt noch alle Bemerkungen über das eigentliche Wesen und den genaueren Sitz der „juvenilen Muskelatrophie“ unterdrücken. Unzweifelhaft ist ja, dass die pathologisch-anatomische Untersuchung hauptsächlich oder ausschliesslich (?) Veränderungen in den Muskeln aufweist. Aber schon die Deutung dieser Muskelveränderungen (Hypertrophie und Atrophie der Muskelfasern — Hyperplasie und Lipomatose des interstitiellen Gewebes) ist meines Erachtens noch ganz unsicher und streitig: ich

wenigstens kann mich noch keineswegs dazu entschliessen, dieselben als entzündliche, als eine Myositis chronica, aufzufassen; das wäre eben doch eine ganz eigenthümliche Form der „Entzündung“!

Noch unentschiedener aber scheint mir die andere Frage, ob es sich hier um ein locales Muskelleiden, oder ob es sich um ein centrales Nervenleiden, vielleicht um eine besondere Art von Trophoneurose der Muskeln handelt? Es scheint mir nicht thunlich, diese Frage jetzt schon vom klinischen Standpunkt aus entscheiden zu wollen; Vieles spricht für die eine, Vieles für die andere Auffassung; für die nervöse (centrale) Natur des Leidens besonders die eigenthümliche Localisation, die hereditären Einflüsse, die Beziehungen zu anderen Neurosen in der gleichen Familie u. s. f., aber das ist doch Alles nicht entscheidend. — Eine Entscheidung aber vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus erscheint mir noch ganz unmöglich. Jedenfalls kann ich aus den bisherigen, fast durchweg negativen Befunden am centralen Nervensystem keineswegs folgern, dass das centrale Nervensystem durchaus gesund sei; dieselben beweisen höchstens, dass im Rückenmark keine gröberen destructiven Veränderungen vorliegen, wie sie bei der spinalen progressiven Muskelatrophie constant gefunden werden. Trotzdem können doch sehr erhebliche Functionsstörungen vorhanden sein; ich beziehe mich dabei auf die jüngst von mir im Neurol. Centralbl.[1]) gemachten Bemerkungen und möchte zur weiteren Stütze meiner dortigen Ausführungen noch an die jüngst von Westphal[2]) mitgetheilten Fälle erinnern: schwere, jahrelang bestehende und unter den Erscheinungen organischer Läsion des centralen Nervensystems zum Tode führende Erkrankungen — bei völlig negativem Befund am centralen Nervensystem. Wenn ein so hervorragender Vertreter der pathologisch-anatomischen Richtung in der Nervenpathologie nicht umhin kann, derartige Beobachtungen zu publiciren, so ist damit die Insufficienz unserer heutigen pathologisch-histologischen Untersuchungsmethoden gegenüber so manchen schweren Erkrankungen des Nervensystems wieder einmal zur Evidenz bewiesen. Und gerade wegen dieser Unverlässlichkeit der pathologisch-anatomischen Untersuchung muss die Frage nach der myopathischen oder neuropathischen Natur der juvenilen Formen der Muskelatrophie noch als eine durchaus offene bezeichnet werden.

---

1) W. Erb, Bemerkungen über gewisse Formen der neurotischen Atrophie. Mendel's Neurol. Centralbl. 1883. Nr. 21.

2) Ueber eine dem Bilde der cerebrospinalen grauen Degeneration ähnliche Erkrankung des centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund. Archiv für Psych. u. Nervenkrankh. XIV. S. 87 u. S. 767. 1883.

Eine definitive Lösung dieser Frage kann meines Erachtens erst von weiteren, eingehenden und vielfachen Untersuchungen erhofft werden. Eine etwas solidere Grundlage als die bisherige für diese anatomischen Untersuchungen der Zukunft geschaffen zu haben, ist der hoffentlich nicht ganz verfehlte Zweck der vorstehenden Mittheilung.

NACHTRAG.

Das Vorstehende bildet — mit einigen Erweiterungen — im Wesentlichen den Inhalt dessen, was ich in einem Vortrag auf der diesjährigen Naturforscherversammlung in Freiburg i. B. mitgetheilt habe und gibt den dort von mir vertretenen Standpunkt, vielleicht nur in etwas schärferer Betonung, wieder.

Sowohl die dort in der Section für innere Medicin gepflogenen Verhandlungen [1], wie auch einige mir seither bekannt gewordene Arbeiten aus der früheren Literatur, ganz besonders aber einige, erst nach jener Versammlung erfolgte wichtige Publicationen haben mich in meinen dort ausgesprochenen Ansichten erheblich bestärkt, so dass ich kaum mehr an der vollen Richtigkeit der im Vorstehenden vorgetragenen Auffassung zweifeln kann. Es sei mir deshalb gestattet, auf diese Dinge nachträglich noch etwas näher einzugehen.

Bei der Freiburger Versammlung war es mir eine besondere Genugthuung, Herrn Prof. Lichtheim (Bern) jetzt auf dem Boden gemeinschaftlicher Anschauung zu begegnen und mit ihm den Standpunkt zu vertreten, dass neben der gesicherten Existenz der spinalen progressiven Muskelatrophie auch noch die Berechtigung einer anderen Form anerkannt werden müsse, bei welcher bis jetzt nur Veränderungen an den Muskeln gefunden werden konnten, die also möglicher, ja wahrscheinlicher Weise myopathischer Natur sei. Es ist damit zugleich eine theilweise Anerkennung des von Friedreich mit so viel Scharfsinn und Ausdauer vertheidigten Standpunktes gegeben. Auch unter den übrigen Herren, welche an der Discussion theilnahmen, zeigte sich fast durchweg eine erfreuliche Geneigtheit, diese Anschauung zu acceptiren.

Herr Prof. Immermann (Basel) bestätigte das Vorkommen meiner „juvenilen“ Form in zwei „familiären“ Erkrankungsgruppen, deren seither erfolgte ausführliche Publication ich sofort unten zu besprechen haben werde.

[1] s. den Bericht über die Verhandlungen im Neurol. Centralbl. von Mendel. 1883. Nr. 19. 1. Octbr.

Die von Herrn Prof. Bäumler (Freiburg) demonstrirten drei Fälle von sogenannter Pseudohypertrophie bestätigten zu meiner grossen Befriedigung durch bei ihnen vorhandene Atrophien an der oberen Körperhälfte die von mir betonte Uebereinstimmung dieser Krankheitsform mit meiner juvenilen.

Nur Herr Prof. Liebermeister (Tübingen) hielt es — wir wissen nicht auf Grund welcher Beobachtungen — für angezeigt, die Zusammenfassung gewisser Muskelatrophien mit der Pseudohypertrophie als einen „klinischen Fehler" zu bezeichnen; es würde mir sehr schmerzlich sein, wenn der geehrte Tübinger College auch nach Kenntnissnahme der vorliegenden Arbeit auf seinem ablehnenden Standpunkt verharrte.

Im October 1883 erschien der Jahresbericht der Gesellschaft für Natur- und Heilkunde in Dresden, welchem ich entnehme[1]), dass dort am 7. April c. Herr Dr. Pierson einen Fall von meiner juvenilen Muskelatrophie und einen solchen von Pseudohypertrophie nebeneinander vorstellte und dabei betonte, dass die in beiden Fällen afficirten Muskeln fast genau dieselben seien. Herr Dr. Mossdorf erwähnte dabei einen Fall von infantiler progressiver Muskelatrophie bei einem 6jährigen Kinde, das die grösste Aehnlichkeit mit den Fällen von Pseudohypertrophie gezeigt habe. Doch kamen bei der Discussion über diese Fälle keine bestimmten Ansichten über die nahe Verwandtschaft der beiden Formen zu Tage — wenigstens schweigt der Bericht darüber.

Weitaus den wichtigsten und in vielen Beziehungen geradezu entscheidenden Beitrag zu der Lösung der schwebenden Fragen bilden aber die Beobachtungen, welche Herr Dr. Zimmerlin[2]) aus der Immermann'schen Klinik ganz vor Kurzem publicirt hat.

Dieselben betrafen zwei „familiäre" Gruppen von Fällen progressiver Muskelatrophie, die ohne Zweifel meiner „juvenilen" Form zugerechnet werden dürfen.

Die erste Gruppe (Geschwister Loosli, 2 Brüder und 2 Schwestern) zeigt nach allen wesentlichen Richtungen in Localisation, Entstehungsweise, Verlauf etc. die vollständigste Uebereinstimmung mit den von mir beschriebenen Fällen. Es sind durchweg noch relativ frische Fälle, sämmtlich erst nach der Pubertät entstanden, die Beine noch frei.

---

1) Jahresber. d. Ges. f. Natur- u. Heilk. in Dresden. Sitzungsperiode 1882 bis 1883. S. 85—87.

2) Ueber hereditäre (familiäre) progressive Muskelatrophie. Zeitschr. f. klin. Med. VII. 1. Heft. 1883.

Diese Gruppe ist ein weiterer Beweis dafür, dass meine „juvenile" Form auch in solchen „familiären" Gruppen auftreten kann, die man gewöhnlich als „hereditäre" Muskelatrophie bezeichnet, was übrigens schon durch Friedreich's und Barsickow's Gruppen erwiesen war; sie beweist aber ferner, dass die Leyden-Möbius'sche Charakteristik der „hereditären" Muskelatrophie, wie ich das schon oben ausgeführt, weder zutreffend, noch erschöpfend ist, dass dies Leiden vielmehr auch an der oberen Körperhälfte beginnen kann. Auch hier fällt diese Localisation wieder zusammen mit dem Beginn des Leidens in relativ späteren Jahren (vgl. meine Beobachtungen 5, 7 und 8).

Auch die zweite Gruppe (Geschwister Schuhmacher, 3 Brüder) gehört ebenfalls unzweifelhaft zur „juvenilen" Form; nur der 3. Fall zeigt weitere Ausbreitung des Leidens auf die untere Körperhälfte, schwere Störungen an den Beinen. Während Zimmerlin deshalb einiges Bedenken trägt, seine Fälle zu der „hereditären" Muskelatrophie im Sinne von Leyden und Möbius zu stellen, scheint mir gerade dieser letzte Fall ihre vollständige Zusammengehörigkeit zu beweisen, um so mehr, als er auch noch Andeutungen von Lipomatose (im Musc. pector. maj. dext.) zeigt. Unter den drei Fällen aus derselben Familie, die denn doch offenbar derselben Krankheitsform angehören, findet sich einer, welcher in exquisiter Weise den Uebergang zu den gewöhnlichen Fällen der „hereditären" Muskelatrophie darstellt! Der Schlüssel dazu liegt offenbar in dem verschiedenen Alter der Betroffenen zur Zeit des Krankheitsbeginnes: im 15., 13. und 7. Lebensjahr; je jünger der Kranke, desto deutlicher auch das Befallensein der unteren Extremitäten, wie ich das schon oben betont habe. Da in dem letzten der Fälle das Leiden bereits 35 Jahre besteht, ist es auch am weitesten fortgeschritten und hat bereits die Hand- und Vorderarmmuskeln theilweise befallen; daher rührt auch die schwere Affection der Beine, die ihr volles Analogon in der oben von mir mitgetheilten Beobachtung 8 (Beginn ebenfalls etwa um das 8. Lebensjahr) findet.

Ich kann daher diese beiden Familiengruppen nur als eine schlagende Bestätigung der Ansicht betrachten, dass alle diese Krankheitsformen aufs Engste zusammengehören; die beiden Zimmerlin'schen Gruppen bilden in der That Uebergänge zwischen meiner „juvenilen" und der „hereditären" Muskelatrophie, die alle vorhandenen Lücken ausfüllen und zusammen mit den von Barsickow, Friedreich und mir mitgetheilten Familiengruppen alle nur denkbaren Abstufungen des Leidens darstellen (ganz abgesehen von den

vielen ähnlichen Gruppen der „Pseudohypertrophie", welche sich nur durch das stärkere Hervortreten der Lipomatose unterscheiden).

Nur zwei Punkte verdienen dabei noch eine kurze Erwähnung.

Zunächst der von Zimmerlin in seinem ersten Fall angegebene Befund von Entartungsreaction im M. pectoralis major, welcher Lichtheim bei Gelegenheit des Referats über die Arbeit Zimmerlin's veranlasst hat, zur Vorsicht in der diagnostischen Beurtheilung des Fehlens der EaR bei der juvenilen Form zu mahnen. Ich muss gestehen, dass ich diesem ganz vereinzelten Befunde an einem einzigen Muskel eines einzigen Kranken (gegenüber den negativen Befunden Zimmerlin's in den 6 anderen Fällen, meinen eignen negativen Befunden in mehr als 20 Fällen, den negativen Befunden bei so vielen Fällen von Pseudohypertrophie etc.) keine erhebliche Bedeutung zuschreiben kann, selbst wenn er sich als ganz sicher erweisen sollte; aber ich kann aus der Mittheilung des Untersuchungsergebnisses nicht die feste Ueberzeugung gewinnen, dass wirklich EaR vorgelegen habe; ich weiss nicht, ob es sich nicht doch um Verhältnisse gehandelt hat, die noch in das Bereich des Normalen am Muskel fallen[1]), und die Angabe, dass KaOZ und AnOZ schon bei 14 Elementen auftraten, während KaSZ und AnSZ erst bei 12 Elementen erschienen, steht ebenfalls nicht im Einklang mit unseren sonstigen Erfahrungen am Muskel im normalen Zustande oder bei der EaR. — Doch bin ich weit entfernt, das Vorkommen der EaR auch bei der juvenilen Form für unmöglich zu erklären (s. oben S. 9 Anm.); ich halte aber jedenfalls dies Vorkommen für ein ganz ausnahmsweises, das meines Erachtens noch der weiteren Bestätigung bedarf, während bei der spinalen Form ja das Auftreten der EaR so gut wie constant ist.

Der zweite Punkt betrifft die fibrillären Muskelzuckungen, welche Zimmerlin selbst in allen seinen Fällen vermisste, während er angibt, dass in einem derselben der Patient selbst sie beobachtet zu haben scheint. Auch in einem meiner Fälle (Beob. 2) sind sie „beim Frieren" des Kranken beobachtet worden, in anderen Fällen finde ich sie als „beim Anblasen" auftretend erwähnt. Ich bezweifle, ob es sich hier um die bei der spinalen Form so regelmässig beobachtete Art der fibrillären Zuckungen handelt; es scheint mir wahrscheinlicher, dass es diejenigen fibrillären Zuckungen gewesen sind, die sich bei gesunden oder nervösen Personen nicht

---

1) Vergl. Erb, Handbuch der Elektrotherapie. 1882. S. 87, und Jolly, Ueber die Unregelmässigkeit des Zuckungsgesetzes der Muskeln am lebenden Menschen. Archiv f. Psych. u. Nervenkrankh. XIII. S. 718. 1883.

selten einstellen, wenn sie bei entblösstem Körper der Kälte ausgesetzt werden. Es tritt dann oft ein sehr weitverbreitetes und lebhaftes fibrilläres Muskelzittern ein, das sich aber dem kundigen Auge wohl unterscheidet von dem bald da und bald dort bei jeder Temperatur und zu jeder Zeit auftretenden fibrillären „Muskelblitzen" bei der spinalen Form. Auch dies Letztere kommt nicht gerade selten bei Gesunden vor und kann jahrelang bestehen und die Betroffenen sehr in Unruhe versetzen; aber aus dem Fehlen der Atrophie ist seine Harmlosigkeit gewöhnlich bald zu erkennen.

Jedenfalls ist das Fehlen der fibrillären Contractionen bei unseren Kranken, besonders wenn dieselben nicht gerade der Kälte exponirt sind, so sehr die Regel, dass meines Erachtens auch das vereinzelte Vorkommen derselben die Diagnose nicht wird beirren können. Dieselbe gründet sich ja doch in erster Linie auf ganz andere und wichtigere Dinge!

Durch alle diese neuesten Beobachtungen scheint mir aber die Richtigkeit der oben vorgetragenen Anschauung in sehr befriedigender Weise bestätigt zu werden und ich glaube jetzt eine etwas schärfere Formulirung dieser Anschauung in folgender Weise geben zu können:

„Es gibt eine besondere Form der Muskelerkrankung, die theils in Hypertrophie mit nachfolgender oder von vornherein einsetzender einfacher Atrophie der Muskelfasern, theils in Hyperplasie des interstitiellen Bindegewebes besteht und sich schliesslich regelmässig durch eine mehr oder weniger hochgradige Lipomatose vervollständigt. Ob die Veränderungen an den Muskelfasern oder am Bindegewebe das Primäre, oder ob dieselben coordinirt sind, ist noch unentschieden. Das periphere Nervensystem, wie das Rückenmark bieten dabei in der Regel keinerlei erkennbare Veränderungen dar. — Es ist dies ein sehr chronisches, langsam progressives Leiden, als dessen Ergebniss an jedem befallenen Muskel bald hochgradige Atrophie, bald wahre Hypertrophie, bald Pseudohypertrophie (Lipomatose) erscheinen kann.

„Klinisch ist die Krankheit durch eine höchst charakteristische und immer wiederkehrende Localisation der Muskelaffection (in der oberen Körperhälfte besonders die Pectorales, die Cucullares, Latissimi und andere Schulterblattmuskeln, die Beugergruppe am Oberarm incl. Supinator longus, den Triceps etc. betreffend, Vorderarme und Hand verschonend; in der unteren Körperhälfte die Lendenstrecker, einen Theil der Bauchmuskeln, die Oberschenkelmuskeln, dann die Wade und das Peroneusgebiet theilweise befallend), durch das Fehlen

der fibrillären Zuckungen und der EaR, durch das Fehlen aller anderweitigen nervösen oder sonstigen Störungen gekennzeichnet. Sie tritt bald vorwiegend und zuerst in der oberen, bald in der unteren Körperhälfte auf, wie es scheint, je nach dem Alter der betroffenen Individuen. — Die meisten zu dieser Krankheit gehörenden Fälle sind bisher der progressiven Muskelatrophie, ein Theil der sog. Pseudohypertrophie zugerechnet worden.

„Das Leiden erscheint bald in Form einer progressiven Muskelatrophie in der Kindheit oder im Jünglingsalter (einige Zeit vor oder nach der Pubertät) und stellt dann das dar, was ich zuerst als „juvenile Form der progressiven Muskelatrophie“ beschrieben habe; es tritt nicht selten in sog. „familiären“ Gruppen, auch durch mehrere Generationen hindurch auf.

„Tritt die Krankheit schon in der frühesten Kindheit auf und gesellt sich keine erhebliche Lipomatose hinzu, so ist sie das, was man im engeren Sinne als „hereditäre Muskelatrophie“ bezeichnet hat; verbindet sie sich aber in diesem Fall mit sehr frühzeitiger und hochgradiger Lipomatose (besonders an den unteren Extremitäten), so stellt sie die sog. „Pseudohypertrophie“ dar.

„Aber alle diese Formen sind untereinander identisch und stellen nur verschiedene Ausdrucks- und Verlaufsweisen, verschiedene Intensitätsgrade einer und derselben Krankheit dar.

„Und diese Krankheit ist, nach unseren heutigen Kenntnissen, sowohl klinisch wie anatomisch, scharf zu trennen von der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie.“

Unter dem Namen der „progressiven Muskelatrophie“ hat man also seither noch mindestens zwei von einander wohl zu unterscheidende Krankheitsformen zusammengefasst. Jetzt, wo wir dieselben von einander zu trennen gelernt haben, ist es natürlich unmöglich, noch immer den gleichen Namen für beide beizubehalten. Allerdings wird es nicht leicht sein, hier mit einer neuen Nomenclatur durchzudringen; gleichwohl darf uns die Pietät für die ehrwürdige alte Bezeichnung — die ja freilich auch sehr viel Verwirrung verschuldet hat — nicht abhalten, etwas Besseres an deren Stelle zu setzen. Ich schlage daher vor, in Zukunft die spinale Form der progressiven Muskelatrophie als „Amyotrophia spinalis progressiva“, event. mit dem Beisatz: Duchenne-Aran, zu bezeichnen; dadurch ist das Wesen dieser Form hinreichend klargestellt.

Für die andere Gruppe, die juvenile Muskelatrophie, die hereditäre Muskelatrophie und die Pseudohypertrophie zusammen könnte man nun wohl den alten Namen „Atrophia muscularis progressiva“

beibehalten und ihn eben auf diese Formen beschränken. Da es sich aber hier nicht blos um Atrophie, sondern häufig auch um wahre Hypertrophie und um Pseudohypertrophie (Lipomatose) handelt, ist es wohl besser, eine diese verschiedenen trophischen Störungen umfassende allgemeinere Bezeichnung zu wählen, und ich schlage als solche vor: Dystrophia muscularis progressiva. Als Unterarten derselben könnten dann die „juvenile Muskelatrophie" und die „Pseudohypertrophie" noch weiter bestehen bleiben. Dagegen hat es gar keinen Sinn, die „hereditäre" Muskelatrophie als eigene Form beizubehalten, da jede von beiden Unterarten bald „hereditär" ist, bald nicht. Die einmal irgendwie erworbene Krankheit oder die Anlage dazu kann eben auch hereditär übertragen werden; damit wird sie aber doch nicht zu einer anderen klinischen Form.

Es scheint mir, dass die vorgeschlagene Nomenclatur sowohl dem heutigen Stand unserer Anschauungen, wie allen billigen Anforderungen an Kürze und Verständlichkeit genügend Rechnung trägt.

Heidelberg, December 1883.
